

THESE

549

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

M^{ME} BLANCHET CAPLOT, CLAUDE

Ancienne Externe en Premier des Hopitaux de PARIS

Ancienne Interne des Hopitaux de la Région de PARIS

Née le 21 Juin 1925 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

MALADIE DE RENDU-OSLER

ET

CURIETHERAPIE

PRESIDENT : Monsieur le Professeur DESGREZ

THESE
POUR LE
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

PAR
M^{ME} BLANCHET CAPLOT, CLAUDE

Ancienne Externe en Premier des Hôpitaux de PARIS

Ancienne Interne des Hôpitaux de la Région de PARIS

Née le 21 Juin 1925 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

MALADIE DE RENDU-OSLER
ET
CURIETHERAPIE

PRESIDENT : Monsieur le Professeur DESGREZ





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556003_0026

15-1-59

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCC (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.),
CHABROL (E.), CHAMFY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.), DONZELOT (E.),
GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.),
HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.),
LHERMITTE (J.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.),
MOCQUOT (P.), MONDER (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MULON (P.), OLIVIER (E.),
RICHET (C.), STROHL (A.), TANON (L.), VELTER (E.).

DOYEN

Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESEUR

Jean VERNE

I. PROFESSEURS

Anatomie	MM. CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie Médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique Carcinologique (Inst. G.ROUSSY)	REDON (H.)
Clinique Cardiologique (BROUSSAIS)	MOUQUIN (M.)
BEAUJON	SICARD (A.)
Cliniques Chirurgicales	COCHIN
Saint-ANTOINE	QUENU (J.)
Hôtel-Dieu	GOSSET (J.)
SALPETRIERE	MENEGAUX (G.)
Clinique de Chirurgie infantile et orthopédique	MOULONGUET (P.)
(Enfants Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice	
(COCHIN)	
Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire (BROUSSAIS)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire (LAENNEC)	GAUDART d'ALLAINES (F.de)
Clinique Endocrinologique (PITIE)	MATHEY (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants Malades)	DECOURT (J.)
	LAMY (M.)

Clinique gynécologique (BROCA)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-LOUIS)	DEGOŠ (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude BERNARD)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-ANNE)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (NECKER)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (BROUSSAIS)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (SALPETRIERE)	ALAJOUANINE (T.)
BROUSSAIS	GENNES (L.de)
COCHIN	JUSTIN-BESANCON (L.)
Cliniques médicales HOTEL-DIEU	BARIETY (M.)
LARIBOISIERE	SOULIE (P.)
PITIE	DREYFUS (G.)
SAINT-ANTOINE	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale hydrologie thérapeutique et climatologie (BICHAT)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale prophylactique	PASTEUR VALLERY RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (HOTEL DIEU)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (PITIE)	PETIT-DUTAILLIS (D.)
BAUDELOQUE	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales PORT ROYAL	N ...
TARNIER	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (HOTEL DIEU)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (LARIBOISIERE)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (LAENNEC)	BERNARD (E.)
Clinique de psychiatrie infantile (SALPETRIERE)	MICHAUX (L.)
Clinique de puériculture (St-VINCENT-de-PAUL)	LELONG (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (COCHIN)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (PITIE)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (VAUGIRARD)	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-ANTOINE)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (COCHIN)	FEY (B.)
Electrophysiologie médicale (Chaire à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	N ...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel)	DEPARIS (M.)

Hygiène et clinique de la première enfance (TROUSSEAU)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du travail	DESOMME (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N ...
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
Physiologie (chaire à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES et MAITRES
de CONFERENCES et AGREGES

Anatomie	MM. CABROL (C.)
	COUINAUD (C.)
	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	Melle P. GAUTHIER-VILLARS (Pr. s. ch.)
	BUSSER (F.)
	GOUYGOU (Ch.)
	ORCEL (L.)
	PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H
Bactériologie	NEVOT (A.)
	pr. s. ch.
	BARBIER (P.)
	CHRISTOL (D.)
	TOURNIER (P.)
	DESGREZ (P.)
Biochimie médicale	Pr. s. ch.
	POLONOVSKI (J.)
	M. Conf.
	SCHAPIRA (G.)
	M. Conf.
Biologie médicale	BOURLIERE
	M. Conf.

Carcinologie

Dermato-Syphiligraphie

Electro-Radiologie

Embryologie

Hématologie

Histologie

Hydrologie

Hygiène

Maladies infectieuses

Médecine légale

Médecine du travail

Neuro-Chirurgie

Neurologie

Obstétrique

Ophtalmologie

Orthopédie

Oto-rhino-laryngologie

Parasitologie

Pathologie chirurgicale

DENOIX (P.)

MATHE (G.)

DUPERRAT (B.)

LEDOUX-LEBARD (G.)

TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)

BILSKI-PASQUIER (G.)

DAUSSET (J.)

COUJARD (R.) Pr. s. ch.

MAROIS (M.)

RACADOT (J.)

CORNET (A.)

BOYER (J.) Pr. s. ch.

CORRE-HURST (Mme L.)

BASTIN (R.)

DUPONT (V.)

DEROBERT (L.) Pr. s. ch.

HADENGUE (A.)

FOURNIER (E.)

GUENIOT (M.)

ALBAHARY (C.)

DAVID (M.)

LHERMITTE (F.)

GRANJON (A.)

HERVET (E.)

LE LORIER (G.)

MORIN (P.)

MUSSET (R.)

ROBEY (M.)

THOYER-ROZAT (J.)

BREGEAT (P.)

SARAUX (H.)

JUDET (R.)

RAMADIER (J.)

DEBAIN (J.)

BRUMPT (L.C.)

Pr. s. ch.

CHABAUD (A.)

BARCAT (J.)

BINET (J.P.)

CAUCHOIX (J.)

CHATELIN (C.L.)

DUBOST (Ch.)

DUBOST (Cl.)

FAUREL (J.)

FLABEAU (F.)

GERMAIN (A.)

LAURENCE (G.)

Agr. per.

Pathologie chirurgicale

Pathologie exotique

Pathologie expérimentale

Pathologie médicale

Pédiatrie-Puériculture

Pharmacologie

Physiologie

LORTAT-JACOB

LOYGUE

MERCADIER

PERROTIN

ROBERT (H.)

THOMERET

SCHNEIDER (J.)

CROSNIER (J.)

HARTMANN (L.)

LOEPER (J.)

MAURICE (J.)

PLAS (F.)

RICHEL (G.)

AUSSANNAIRE (M.)

BOUR (H.)

BOUVIER (J.)

BOUVRAIN (Y.)

BRICAIRE (H.)

BRISAUD (H.)

BROCARD (H.)

BUGE (A.)

CASTAIGNE (F.) M.conf.

CATINAT (J.)

CONTAMIN (F.)

COURY (C.)

FREZAL (J.)

HOUSSET (E.)

LAROCHE (Cl.)

MACREZ (C.)

NECK (J.)

PEQUIGNOT (H.) M.conf.

ROYER (P.)

WOLFROMM (R.)

JOSEPH (R.)

MANDE (R.)

MOZZICONACCI (P.)

PLONOVSKI (C.)

ROSSIER (A.)

LEVY (Melle J.)

Pr. s. ch.

BOISSIER (J.)

LECHAT (P.)

PARROT (J.)

Pr. s. ch.

DEJOURS (P.)

Physique médicale	GOUGEROT (L.)
Pneumo phtisiologie	M. Conf,
Psychiatrie	KREIS (B.)
Psychiatrie infantile	PICHOT (P.)
Rhumatologie	DUCHÉ (D.)
Stomatologie	DELBARRE (F.)
	CERNEA (P.)
	CHAPUT (Mme)m.c.agr.
	GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

Clinique Chirurgicale	ABOULKER (P.) Clinique neuro-	SEZE (S.de)
	AMELINE (A.) rhumatologique	GRASSET (J.)
	HUGUIER (J.) Clinique obstétr.	LEPAGE (F.)
	LEGER (L.)	MAYER (M.)
	OLIVIER (C.)	MERGER (R.)
	PADOVANI (P.)	RAVINA (J.)
	POILLEUX (F.) Clinique ophtalm.	DESIGNES (P.)
	ROUX (M.)	OFFRET (G.)
	VERNE (J.M.)	MADURO (R.)
Clinique médicale	HAGUENEAU (J.) Clinique O.R.L.	
	Pr. s. ch. Clinique pédiatrie	LAPLANE (R.)
	BOUDIN (G.) et puériculture	
	CONTE (M.)	
	DOMART (A.) Clinique psychiat.	BARUK (H.)
	MILLIEZ (P.) Clinique urologique	KUSS (R.)
	PERRAULT (M.)	
	RAMBERT (P.)	
	THIEFFRY (S.)	
	TURIAT (J.)	

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.	Path. Chir.	RUDLER (J.)
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr.à t.pers.		Pr.s.ch.

Secrétaire Général de la Faculté : M. LENA (J.)

Secrétaires : Mme BEURLAND (H.), Melle CHAINTEUIL (G.) Melle HURE (A.)

Conservateur chargé de la direction de la Bibliothèque : M. le Docteur HAHN (A)

Conservateurs : Melles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.M.)

Bibliothécaires : Mme CONTET (J.), Melles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Monsieur le Professeur D E S G R E Z

Electroradiologiste des Hôpitaux

En remerciement du patronage
de notre travail et des conseils privilégiés
dont il a bien voulu nous éclairer.

A Monsieur le Docteur K R I T T E R

Electroradiologiste des Hôpitaux

En reconnaissance du sujet de notre étude,
qu'il a inspirée, qu'il a guidée, qu'il a contrôlée.

Notre gratitude à celui qui nous a
initiée à la curiethérapie.

A Monsieur le Docteur D E N O I X

Chirurgien des Hôpitaux

Directeur de l'Institut G. ROUSSY

Professeur Agrégé de Carcinologie chirurgicale

qui a suscité et soutenu la réalisation
de notre travail, que celui-ci lui porte
témoignage de notre reconnaissance et de notre
dévouement respectueux.

A Monsieur le Docteur P I E R Q U I N

Electroradiologiste des Hôpitaux

Dont le soutien dans notre travail
fut fait de compréhension, de générosité et
d'efficacité, nous disons nos remerciements
pour l'accès qu'il nous a permis à ses
précieuses archives familiales sur le malade
de RENDU-OSLER.

A Monsieur le Docteur B O U R D I N

Directeur du Centre René HUGUENIN

Pour l'assistance et la sympathie
qu'il nous a accordées.

A Monsieur le Docteur G E S T

Pour les conseils et la bienveillance
qu'il n'a cessé de nous accorder.

A nos Maîtres à l'Internet :

Messieurs les Docteurs L E P E N N E T I E R

M O R I N

G E R A R D

K R I T T E R

S U R M O N T

D E N O I X

Chirurgien et Electroradiologistes des Hôpitaux

A Madame D U T R E I X et ses collaborateurs

Nos remerciements pour leur
précieux concours.

INTRODUCTION

La maladie de RENDU-OSLER a subi, ces dernières années, un regain d'actualité, dû à l'étude de ses formes viscérales. Notamment, les travaux les plus intéressants et les plus récents traiteront des localisations pulmonaires : "Les anévrismes artério-veineux du poumon" qui ont une physionomie, un pronostic, une thérapeutique toute particulière. C'est ainsi qu'on se désintéresse progressivement de l'angiomatose céphalique au profit de ces localisations à distance : pulmonaires, digestives, nerveuses, oculaires, etc.... à vrai dire assez rares. C'est donc un champ très vaste d'étude qu'offre l'angiomatose héréditaire et familiale, ainsi conçue. Nous avons limité notre travail à l'angiomatose céphalique et à son traitement par le Radium.

Sa définition reste celle qu'OSLER a donné il y a 50 ans : Epistaxis, angiomatose faciale, caractère familial de la maladie, intégrité sanguine.

Pour mener à bien ce travail, nous avons pu réunir 30 observations que nous avons mises à jour (1) et nous nous sommes adressé à la documentation plus étendue qu'offrait la littérature médicale de ces 20 dernières années. Les 100 cas de localisation céphalique que nous avons trouvés constituent un enseignement essentiellement séméiologique.

Aussi, le plan que nous avons adopté est-il le suivant :

CHAPITRE I :

Aspect clinique de la maladie de RENDU-OSLER à localisation céphalique.
Ses formes graves : anémiques et cardiaques.

CHAPITRE II :

Traitements classiques.
Curiothérapie : les techniques appliquées à l'I.G.R.

(1) - Nous remercions MM. S. LABORDE, H. KRITTER, B. PIERQUIN qui nous ont confié ces observations et nous ont permis de revoir et de suivre ces malades.

CHAPITRE III :

Observations de 30 malades traités à l'I.C.R. par le radium.

CHAPITRE IV :

Incidents du traitement et effet de la curiothérapie sur l'évolution de la maladie.

CHAPITRE V :

Les fosses-nasales : anatomie descriptive et anatomie géométrique.

CHAPITRE VI :

Dosimétrie.

Etude parallèle des données dosimétriques et anatomiques.

Addendum :

- 3 problèmes voisins :
- radiothérapie des localisations faciales
 - radium dans les localisations linguales et l'hémophilie

CONCLUSIONS.

ASPECT CLINIQUE

DE LA MALADIE DE RENDU - OSLER

A LOCALISATION CEPHALIQUE

DEFINITION.

La maladie de RENDU-OSLER appartient aux diathèses chroniques
enhémopathiques.

C'est une affection des capillaires, caractérisée par une angio-
matose hémorragique disséminée, héréditaire et familiale. Il ne s'agit pas d'une
simple malformation congénitale mais d'une maladie évolutive : les angiomes
commencent à se manifester pendant l'enfance ; ils vont s'étendre et s'aggraver
pendant toute l'existence.

ETIOLOGIE.

C'est une affection rare ; elle serait moins fréquente que l'hémo-
génie mais il est très probable que nous ne voyons et nous ne dénombrons que les
formes sinon graves, du moins nécessitant traitement. Les malades atteints d'angio-
matose bénigne ne viennent pas consulter, et certaines formes mineures pouvant
même passer inaperçues.

Les deux sexes semblent également atteints (avec une légère
prédominance chez l'homme (60 %).

La transmission de la maladie se fait sur le mode dominant et
ainsi la proportion de sujets atteints dans une même famille vérifie-t-elle les
lois de MENDEL.

L'homozygotisme est naturellement rarissime et réalise alors
une forme létale.

Dans 20 % des cas, on ne retrouve pas de notion familiale ; on
a parlé de formes sporadiques, mais il est possible qu'on ne soit pas parvenu
à mettre en évidence le caractère héréditaire.

Nous n'avons pas rencontré de prédominance raciale.

CLINIQUE

L'évolution en deux étapes est très caractéristique de la maladie :

- pendant une première étape, l'angiomatose reste purement nasale et hémorragique, mais ne revêt pas de caractère de gravité ;
- dans une deuxième période qui s'étend sur toute l'existence, l'angiomatose touche les téguments ; les hémorragies nasales vont avoir tendance à s'aggraver.

I.- PERIODE D'HEMORRAGIES NASALES :

Classiquement, les épistaxis font leur apparition au cours de la deuxième enfance.

Ce fait a été confirmé dans 54 % des cas :

- 20 % des malades ont vu leurs épistaxis apparaître à l'adolescence ;
- 34 % à l'âge adulte.

Les âges extrêmes furent :

- à la naissance (un cas)
- et à 50 ans (un cas).

Ces épistaxis sont, en règle, retrouvées à l'interrogatoire, le malade n'étant vu que plus tard, au stade d'angiomatose cutanée.

C'est dire assez leur peu de gravité à ce stade : l'enfant seigne de temps en temps du nez et peu abondamment.

Le caractère provoqué ou non du saignement est difficile à établir tant, à cet âge, un traumatisme est facilement incriminé.

Chez l'adulte, l'épistaxis peut survenir spontanément, sans cause provocatrice (au milieu de la nuit, dans le courant de la journée), sans symptôme prémonitoire, ou accompagnée de manifestations propres à chaque malade (chatouillement nasal, gonflement des angiomes cutanés). Elle peut être provoquée par un traumatisme (chute, grattage, mouchage), une hyperpression au niveau de la circulation céphalique (travail tête basse ; insolation, repas abondant, excès alcoolique). Chez la jeune fille, elles peuvent être rythmées par les règles.

II.- PERIODE D'ANGIOMATOSE CUTANEE :

a.- Les TELANGIECTASIES :

Date d'apparition classique : l'âge adulte. On peut, en effet, poser

comme règle absolue, qu'elles n'apparaissent jamais au-dessous de 20 ans.

Nous avons retrouvé un début entre 30 et 40 ans dans 50 % des cas ; entre 20 et 30 ans dans 25 % des cas ; entre 40 et 50 ans, dans 25 % des cas.

- L'aspect de ces télangiectosies cutanées a fait l'objet de descriptions nombreuses et détaillées.

Il me résume à trois formes :
• la simple varicosité,
• l'angiome stellaire,
• la forme nodulaire.

Mais un seul de ces aspects est caractéristique : le nodule.

En effet, les varicosités, les angiomes stellaires sont couramment constatés en dehors de la maladie de RENDU-OSLER. Par contre, on ne voit que dans cette affection ces nodules vasculaires qui caractérisent :

- la taille : qui va du grain de mil à celle d'un pois ;
- la prééminence, d'ailleurs variable au cours de l'évolution ;
- la parfaite limitation ;
- la forme arrondie ;
- la coloration qui va du rouge vif au rouge violacé et s'atténue à la vitropression.

Dire encore qu'au cours de cette vitropression, on a pu constater un bouchement vasculaire (FLANDIN et SOULIE), qu'enfin d'autres auteurs y ont mis en évidence, à l'examen microscopique, "des formations irrégulières, mal limitées, entourées de capillaires dilatés" (ARRAK), c'est parachever la description clinique de ces télangiectosies.

- Le nombre en est très variable : il existe un certain rapport entre l'importance numérique des éléments on une zone limitée (visage, par exemple) et le nombre total des éléments rencontrés sur l'ensemble du revêtement cutané. Autrement dit, une angiomatose intense a des chances d'être en même temps diffuse.

Le nombre des télangiectosies ne figure pas parmi les éléments de pronostic : certaines angiomatoses cutanées intenses inesthétiques s'accompagnant de soignements modérés ; d'autres, d'épistaxis graves, sans qu'aucune corrélation puisse être établie entre les deux.

- Les caractères histologiques des télangiectosies sont particuliers à la maladie de RENDU-OSLER :

Ce sont des lacs sanguins situés dans les couches papillaires et sous-papillaires du derme ; leur paroi est extrêmement mince, limitée à une

simple couche endothéliale, sans assise élastique ni musculaire. Cet aspect n'est pourtant pas constant et l'on peut constater des dilatations capillaires ou veinuleuses sans disparition du tissu élastique. Au contact de ces lésions, les papilles sont aplaties ou absentes, l'épiderme est aminci, mais conservé. Des néo-vasseaux se forment souvent dans l'épaisseur des téguments (Les angiomes des muqueuses ont un aspect analogue).

- localisation de l'angiomatose cutanée : ELLE EST ESSENTIELLEMENT FACIALE

Au niveau du visage, et par ordre de fréquence décroissante, on trouve des télangiectasies :

- des joues : 60 % (1) (hémorragique dans 3 cas) ;
- des lèvres : 50 % (hémorragique dans 5 cas) ;
- du nez : 30 % ;
- des oreilles : 15 % ;
- du menton : 10 % ;
- du front : 10 % ;
- du cou (1 cas seulement).

On n'a jamais observé d'angiome du cuir chevelu,

Le reste du revêtement cutané est peu souvent touché, avec une exception pour les doigts 27 % où les angiomes apparaissent à la pulpe et dans la région sous-unguéale et peuvent se compliquer d'hémorragie.

On a trouvé une atteinte du tronc dans 32 % des cas ;

- des avant-bras : 13 %
- des membres inférieurs : 10 % (sans siège électif à la partie distale du membre comme c'est le cas au membre supérieur).

L'ATTEINTE MUQUEUSE

Ici aussi, on retrouve la même prédominance céphalique. Dans la cavité buccale : c'est la langue qui est atteinte le plus souvent (50 % des cas, dont 5 cas hémorragiques) puis vient :

(1) - Les pourcentages qui figurent dans le texte, proviennent des 130 cas étudiés.

- . la région vélopalatine ; 27 %
- . les gencives : 17 %
- . la face interne des joues : 13 %.

(Nous n'avons jamais rencontré de localisation laryngée bien que celle-ci ait été signalée).

- . les conjonctives : 13 % (dont 1 cas hémorragique).

L'étude la plus intéressante (pour ses conclusions thérapeutiques) est celle
des FOSSES NASALES.

- / 72 % des malades avaient une atteinte de la cloison,
- . 33 % une atteinte des cornets.

La rhinoscopie postérieure n'a montré qu'une fois une atteinte du cavum (cette notion était importante à préciser, car le champ d'irradiation de la sonde, même la plus longue (trois tubes) ne dépasse pas la limite postérieure des fosses nasales ; le cavum n'est donc pas irradié.

L'examen des fosses nasales fut lui-même négatif dans 7 cas ; mais 4 de ces malades présentaient un syndrome hémogénique indiscutable et peut-être seul en cause ; 2 autres, en angiome pulmonaire ; dans un autre cas, il s'agissait d'angiomes multiples du grêle (le diagnostic de R.O. fut sans doute hâtivement posé).

- Quant à l'atteinte des MUQUEUSES RESPIRATOIRES ou DIGESTIVES, elle est également classique, quoique plus rare. Elle déborde le cadre de notre étude car, lorsqu'elle existe, elle vient à son tour au premier plan des préoccupations thérapeutiques.

On a signalé un cas de localisation aux MUQUEUSES GENITALES (grandes lèvres).

b.- DOS ALTERATIONS VEINEUSES :

Ont été décrites comme faisant partie de la maladie de RENDU-OSLER l'existence de varices et d'hémorroïdes peut, en effet, être constatée chez ces malades. Mais on rencontre de façon aussi fréquente ces mêmes altérations veineuses chez les sujets non atteints d'angiomatose.

c.- Les HÉMORRAGIES :

Nous nous bornerons ici à la seule étude des hémorragies nasales ; comme on l'a déjà remarqué, les saignements peuvent conserver à cette période les caractères qu'ils avaient antérieurement : saignements peu abondants, espacés, ne gênant pas le malade (tel sera l'aspect des formes bénignes tout au long de la vie).

Mais c'est aussi à partir de cette période que l'épistaxis va pouvoir évoluer sur un mode plus ou moins grave et l'on peut adopter à ce propos la classification de PIERQUIN (39).

Cette classification a une valeur pratique car elle chiffre la gravité des épistaxis et permet, en comparant avec le chiffre obtenu après traitement, d'objectiver les bienfaits du traitement :

- Gravité 1 : Hémorragies réduites à quelques gouttes de sang, se répétant de façon espacée.
- Gravité 2 : Hémorragies de quelques gouttes de sang, mais fréquentes (quotidiennes) ou un peu plus abondantes (obligeant à changer de mouchoir), mais espacées.
- Gravité 3 : Hémorragies abondantes, espacées, obligeant le malade à arrêter temporairement son travail (1 ou 2 heures).
- Gravité 4 : Hémorragies très abondantes (ou d'abondance moyenne, mais fréquentes), entraînant un arrêt de travail de quelques jours (avec traitement médical hémostatique).
- Gravité 5 : Hémorragies très graves, mettant en danger la vie du malade et nécessitant des transfusions.

d.- L'EXAMEN CLINIQUE GENERAL :

En règle, il ne montre aucun symptôme anormal en dehors de la pâleur secondaire aux hémorragies.

Le foie et le rate sont, en règle, de volume normal. Il n'y a pas d'adénomégalie.

La littérature fait état de formes avec héptosplénomégalie ; les auteurs qui les ont décrites n'ont pas clos le débat ; association fortuite d'une cirrhose et de l'angiomatose, ou hypertrophie des organes hématopoïétiques chez des sujets ayant déjà beaucoup saigné.

De toute façon, ces formes restent l'exception et nous n'en avons jamais rencontré ; et par ailleurs, les examens anatomo-pathologiques qui ont été pratiqués permettent d'éliminer une localisation de l'angiomatose au foie ou à la rate.

e.- L'ETUDE HEMATOLOGIQUE :

Ne révèle aucune altération sanguine ; ce caractère fondamental constitue le 4ème terme de la Tétrade qui définit la maladie.

Cependant, en période hémorragique ou à une phase évoluée, il existe une anémie aiguë ou chronique, qui sera étudiée à un chapitre ultérieur.

La moëlle sternale est normale.

Il en va de même de la résistance globulaire, des épreuves de la coagulation (T.S. = T.C. = Prothrombine = Caillot = Lacet).

L'étude du groupe sanguin n'a pas permis d'établir une prédominance de tel ou tel groupe, dans l'angiomatose hémorragique et familiale.

FORMES CLINIQUES

On a décrit de multiples aspects cliniques :

1.- Selon l'AGE d'APPARITION DES SYMPTOMES.

On a distingué des formes précoces et des formes tardives, de gravité pronostique opposée : les premières étant plus sévères que les secondes. Nous n'avons pas retrouvé cette notion.

2.- Selon la RICHESSE SYMPTOMATIQUE :

On a insisté notamment sur les formes frustes où manque, par exemple, le saignement ou le téléangiectasie (le caractère familial devenant ici indispensable au diagnostic).

3.- Quant aux formes où la clinique est dominée par des HÉMORRAGIES QUI NE PROVIENNENT PAS DES FOSSES NASALES :

Nous ne ferons que les citer sans les décrire : hémorragies gastro-intestinales, hémoptysies, hématuries, hémorragies cérébro-méningées et rétiniques.

Quant à l'angiome pulmonaire, il a une symptomatologie, un pronostic, une thérapeutique qui lui confèrent une place à part dans le cadre de l'angiomatose familiale. De nombreux travaux modernes lui ont été consacrés, sans toutefois apporter de solution définitive au problème nosologique qu'il pose.

Citons encore la possibilité de localisation de l'angiomatose au diaphragme (1 cas de CHAVAT et DUPEYRON).

4.- Nous insisterons sur les FORMES qu'individualise une ANÉMIE CHRONIQUE.

Celle-ci représente, dans certains cas, le terme ultime d'une longue évolution ; dans d'autres cas, c'est très tôt dans l'histoire de la maladie, que ce tableau se trouve réalisé.

Cliniquement, l'anémie, qui est souvent très importante, donne une pâleur blafarde à la peau ; les muqueuses sont décolorées. Il existe souvent un syndrome cardio-vasculaire, dont l'intensité est liée au degré de déglobulisation : pouls petit, rapide, hypotension, souffle cardiaque souvent intense très variable avec la position du malade ; les clichés montrent une augmentation du volume cardiaque ; les tracés électriques peuvent être perturbés.

En l'absence de traitement, se trouve réalisée une véritable forme cardiaque, où les signes d'une asystolie globale sont trouvés au complet : dyspnée d'effort, précordialgies, cyanose, œdème, hépatomégalie douloureuse, cardiomégalie, œdème pulmonaire.

L'examen hématologique montre toujours une anémie importante, autour de 3 millions (chez un de nos malades, l'anémie atteignit 900.000 GR). C'est une anémie hypochrome (et cette hypochromie est l'indication d'un traitement martial associé) microcytique, avec leucocytose légère. Ces 3 caractères se retrouvent habituellement dans les anémies posthémorragiques. Nous avons également souvent rencontré, accompagnant l'anémie, une diminution des C.B. et des plaquettes. Aussi, cette pancytopénie a pu, dans certains cas, rendre plus difficile le diagnostic qui devra s'appuyer sur les caractères de la moëlle sternale (moëlle hyperplasique).

D I A G N O S T I C

Le diagnostic risque essentiellement d'être méconnu dans ces formes anémiques et cardiaques. Cependant, lorsque les autres symptômes de la maladie sont évidents : angiomatose faciale, épistaxis abondantes, caractère familial, le diagnostic reste facile. Par contre, et c'est pourquoi nous avons voulu insister sur ces formes, les signes du R.O. peuvent être discrets : quelques télangiectasies sur les pommettes, des épistaxis qui n'inquiètent pas le malade ou dont il ne se rend pas compte, car elles peuvent être dégluties, avec une anémie importante qui contribue souvent à augmenter des saignements digestifs occultes.

Le diagnostic est alors celui d'une anémie apparemment primitive et l'hypochromie fait discuter la chlorose, cependant signes digestifs et nerveux font défaut. Lorsqu'il existe, par surcroît, de la leucopénie avec plaquettopénie, cette pancytopénie évoque les aplasies médullaires, mais le médullogramme est tout-à-fait différent.

Les formes cardiaques peuvent également être très trompeuses car la pâleur peut être mise sur le compte de la seule asystolie.

E V O L U T I O N

(En l'absence de traitement)

Deux cas schématiquement :

1.- Les épistaxis restent sans retentissement sur l'état général, car rares ou peu abondantes.

La maladie de RENDU-OSLER est, dans ce cas, plus une infirmité qu'une véritable maladie.

2.- Les hémorragies entraînent une anémie :

- soit aiguë; peuvent immédiatement entraîner la mort ;
- soit chronique, qui, non traitée, peut devenir irréversible et entraîner l'insuffisance cardiaque progressive et la mort.

Une telle anémie, même si elle n'est pas très importante, est toujours dangereuse, car elle ne permet pas toujours au malade de faire les frais d'un seignement un peu plus abondant que de coutume et met, là encore, en jeu le pronostic vital.

Ainsi la maladie de RENDU-OSLER peut apparaître comme une maladie grave, atteignant des familles entières.

La lecture de certains arbres généalogiques est particulièrement impressionnante lorsqu'elle montre qu'à chaque génération plusieurs individus sont inexorablement frappés vers la cinquantaine d'anémie ou d'insuffisance cardiaque.

Ce sont ces formes de RENDU-OSLER qui nous ont intéressé, car elles réclament une thérapeutique active. Les moyens thérapeutiques classiques, ceux plus modernes représentés par les agents radioactifs dont on conçoit dès lors l'importance, vont maintenant être étudiés.

MOYENS THERAPEUTIQUES CLASSIQUES ET MODERNES

LES TRAITEMENTS CLASSIQUES

La variété des thérapeutiques, citées dans la littérature, comparée à la pauvreté habituelle des résultats, prouve bien leur insuffisance respective. Jusqu'alors, aucun agent thérapeutique ne s'était montré efficace ; ou, s'il l'était, cette efficacité était temporaire, exposant le malade aux récidi-
ves (celles-ci se faisaient sur un mode aussi grave qu'avant le traitement).

THERAPEUTIQUES A ACTION LOCALE

Certains ont préconisé la Réssection bilatérale "en fenêtro" de la muqueuse nasale.

D'autres ont utilisé le Cautérisation (nitrate d'argent, acide chromique, acide trichloracétique). Mais on a observé la formation de lésions identiques dans le voisinage immédiat des lésions traitées et détruites. Ces lésions sont apparues dans un délai très court et ont montré la même tendance à l'hémorragie qu'avant traitement.

Citons encore l'emploi de solution sclérosante. Celle-ci peut être injectée directement dans la lumière vasculaire (c'est une technique très délicate à réaliser). Aussi, certains ont-ils préconisé l'injection de la solution de chlorhydrate de quinine et d'urée dans les tissus voisins, après anesthésie préalable, formant une petite papule le long du vaisseau. On éviterait ainsi à coup sûr l'hémorragie qui se produit fréquemment si l'on essaie d'injecter directement dans le vaisseau.

Cette méthode peut être renouvelée en cas de récurrence des téléangiectasies.

L'ELECTROCOAGULATION est usuellement utilisée.

Elle devra être faite avec prudence, au niveau de la cloison cartilagineuse, si l'on ne veut pas risquer une perforation.

On a signalé, là encore, la possibilité de récurrences au voisinage des lésions traitées et guéries.

L'ELECTROLYSE est également de pratique courante.

On utilise le pôle négatif du courant galvanique comme électrode active, on pratiquant des punctures multiples, selon l'étendue de la lésion.

Terminons cette énumération des thérapeutiques à action locale en regrettant qu'il soit impossible d'utiliser, au niveau des fosses nasales, la cryothérapie, qui donne de si bons résultats sur les angiomes cutanés.

On verra plus loin quelle place on doit leur conserver dans le traitement de la maladie de RENDU-OSLER.

THERAPEUTIQUES ADMINISTREES PAR VOIE GENERALE.

La VITAMINOTHERAPIE :

Certains ont utilisé la vitamine K (associée à l'irradiation de la rate). Mais on doit rappeler que la définition de la maladie de RENDU-OSLER exclut toute anomalie de la crase sanguine.

La vitamine C à forte dose, la vitamine P (à raison de 300 mg. de rutine par jour) eurent leur vogue à titre de thérapeutique à visée pathogénique.

L'HORMONOTHERAPIE avait suscité, elle aussi, des espoirs.

On avait observé une exacerbation des épistaxis pendant les périodes de diminution de la sécrétion oestrogénique avant les règles et après la castration par les rayons X ; et on administrait de l'hormone femelle sous forme d'éthinyl oestrodial à 500 γ pendant 10 jours, puis à 1.000 γ pendant 5 jours.

Chez l'homme, on associait de la Testostérone pour éviter l'apparition de signes de féminisation.

Avec le venin de serpent et le dioxyde de carbone, nous achevons cette énumération.

D'une manière générale, les moyens thérapeutiques précités ont été assez décevants, aussi conçoit-on les espoirs apportés par la curiothérapie.

Mais l'utilisation du radium n'exclut pas un traitement général associé.

Et l'on devra toujours proscrire pendant et après la curiothérapie :

- 1.- En cas d'anémie légère : un traitement martial per os (par exemple Hémoscrobino : 6 comprimés par jour, 3 semaines par mois, on renouvelant chaque mois.
- 2.- En cas d'anémie aiguë : la transfusion isogroupe compensant aussi fidèlement que possible la quantité de sang perdu.

Au terme de cette revue thérapeutique, nous voudrions encore citer une méthode qui apparaît comme très intéressante et qui fut appliquée dans le traitement d'une localisation saignante de la conjonctive ; il s'agissait de STRONTIUM 90 et il fut délivré aux tissus une dose de 7 560 % .

Le traitement fut suivi d'une sédation rapide des hémorragies et d'un affaïssement un peu plus lent des télangiectasies.

La CURIETHERAPIE.

Historique : La curiothérapie a déjà un long passé.

- A l'étranger : Nous ne ferons que citer les travaux de MAX M. STERMAN, M.D, and MORION B. SALZBERGER, publiés en 1924 ; ces auteurs, après une anesthésie locale à la cocaïne adrénalinée à 10 %, font une application de 35 mg. de radium pendant 6 h.30. Ils signalèrent la persistance d'une réaction croûteuse pendant les 3 mois qui suivirent le traitement. Les résultats ultérieurs ne sont pas connus.

En fait, les premiers essais de curiothérapie semblent être antérieurs encore, puisque en 1927 MACKEY et MC KENTY, chez un malade qui avait subi une résection de la cloison nasale auparavant, signalent avoir utilisé le radium. Ils firent une première application de 25 mg. dans chaque narine, pendant 3/4 d'heure. Trois mois après, une deuxième application avec la même quantité de radium, mais pendant une durée de 1 h.1/2.

Une troisième application fut faite 3 mois après avec la même quantité de radium, et durant 1 h.3/4.

Bons résultats immédiats.

- En France :

- Madame LABORDE, en 1943, traite par sonde ondonoselle de radium son premier cas (29).
- PIERQUIN et RICHARD, en 1949, mettent en route à leur tour, une série d'irradiations par sonde radifère chez des malades atteints d'épistaxis graves (1 - 40).

. MAZARE , en 1953, fait un essai de curiothérapie chez un malade qui avait eu 2 coagulations sans résultat. Mais le traitement est interrompu à cause d'une poussée thermique. (35).

. PIERRON et BOUQUIN en 1953, traitent avec succès une angiomatose nasale (43).

50 mg. de Radium sont appliqués dans la narine gauche pendant 54 h.
La narine droite est traitée 10 jours après avec 65 mg. de Radium laissés en place 48 h.

Résultats excellents à 8 mois ; les épistaxis ne se sont plus reproduites. L'examen O.R.L. montrent une muqueuse atrophique couverte de croûtes faisait craindre aux auteurs la survenue possible ultérieure d'une nécrose de la cloison.

BASE THEORIQUE

DE L'UTILISATION DU RADIUM, DANS

LE TRAITEMENT DE L'ANGIOMATOSE

L'utilisation des radiations ionisantes quelles qu'elles soient se justifie par la loi énoncée par BERGONIE et TRIBONDEAU.

C'est la radiosensibilité plus grande des tissus en voie de croissance par rapport aux autres qui permet l'action élective des radiations.

Les cellules en mitose de l'angiome sont atteintes, les cellules avoisinantes sont respectées.

Cette radiosensibilité différentielle a parfaitement été mise en évidence par les résultats remarquables obtenus avec le radium dans le traitement des angiomes tubéreux de l'enfant.

Non seulement l'angiome s'affaïssit et se décolore, mais les résultats esthétiques sont parfaits à tel point qu'il est souvent difficile lorsqu'on revoit ces enfants plusieurs années après, de savoir où était exactement l'angiome.

Il semblerait donc logique d'appliquer la curiothérapie aux angiomes endothéliaux de la maladie de Rendu-Osler.

TECHNIQUE DE CURIE THERAPIE

1.- APPAREIL UTILISE . RAYONNEMENT ABSORBE.

Les sondes utilisées contiennent des tubes renfermant le sulfate de Radium.

- Les tubes :

Les tubes sont constitués essentiellement par des étuis cylindriques de platine, renfermant une cellule à parois de 1/10 de millimètre de platine, hermétiquement scellée et contenant le sel de radium. Cette cellule est placée dans le tube dont l'épaisseur de paroi est de 0,4 mm. de platine, ce qui porte à 0,5 mm. la filtration totale.

Des gaines supplémentaires, en alliage or-platine peuvent permettre d'augmenter la filtration. En fait, pour ces applications endothéliales, elles sont exceptionnellement utilisées.

Nous rappellerons brièvement, car ces notions sont trop connues pour qu'on y insiste, que le rayonnement reçu par les tissus dans cette curi-thérapie est exclusivement le rayonnement γ . En effet, la paroi du tube de platine, ayant en tout une épaisseur de 0,5 mm., absorbe :

- . tout le rayonnement α du radium,
- . et pratiquement tout le rayonnement β
- . ainsi que, d'ailleurs, 39,5 % des " γ mous".

Il s'agit, dans l'essentiel, de radiations de haute énergie ; le rayonnement γ est émis selon un spectre de raies allant jusqu'à 3 mev., mais les trois raies les plus intenses sont : 0,6 ; 1,370 ; 1,870. L'énergie moyenne a été évaluée à 0,8 mev.

Rappelons encore que les photons de cette énergie sont essentiellement absorbés au niveau des tissus, par effet Compton. L'effet photo-électrique reste au second plan et le phénomène de matérialisation n'intervient qu'au-delà de 1 mev.

La teneur des tubes utilisés dans ce traitement est variable selon les utilisateurs :

- . 5 mgr.5
- . 11 "
- . 2 "
- . 5 "

Leur longueur :

- . (5 mgr.) : 2 cm.
- . (11 " et 5,5 mgr.) : 2 cm25

L'intérêt des tubes de 5 ou 5,5 actuellement seuls utilisés par rapport aux tubes de 11, réside dans une répartition plus satisfaisante de la dose (volume irradié avec homogénéité plus important).

- Les sondes :

Elles sont de deux types :

- . soit rigides (en gomme)
- . soit molles (en caoutchouc).

Le diamètre extérieur de la sonde rigide est de 6 mm.

Les tubes y sont placés bout à bout à l'intérieur, au contact l'un de l'autre. Le dernier tube introduit est maintenu en place par un petit tampon de coton.

Les sondes autrefois contenaient deux tubes de 11 mg.

L'expérience et la dosimétrie ont montré l'avantage de la technique actuelle, utilisant 3 tubes de 5,5 mgr. (longueur totale de la préparation radio-active : 6 cm.5)

Dans les sondes en caoutchouc, les tubes sont également placés bout à bout, mais restent distants l'un de l'autre de 1 mm. le maintien en place de chaque tube dans la sonde est assuré par un fil de nylon ou de soie qui est serré sur la sonde à l'extrémité de chaque tube.

Ces sondes sont habituellement chargées de 2 tubes de 5 mgr.

Longueur totale de la préparation radioactive : 4 cm.5

Intérêt particulier de ces deux sondes :

- . la sonde rigide est d'une mise en place extrêmement aisée.
- . la sonde molle a l'avantage de se mouler plus aisément sur les fosses nasales, de remonter un peu plus haut dans celles-ci et donc d'irradier théoriquement davantage la partie haute qui est nettement sous-dosée dans les applications avec sonde rigide.

Ces différences ont été objectivées lors des contrôles radiologiques effectués après pose des sondes.

- Instrumentation accessoire :

Comme toujours la manipulation des appareils contenant le radium nécessite l'emploi d'instruments pour en faciliter la mise en place, tout en assurant la protection des mains de l'opérateur. C'est essentiellement par l'emploi de pinces-longuettes que cette protection est assurée.

Insistons également sur la nécessité d'opérer rapidement, pour diminuer au maximum la durée d'irradiation de l'opérateur.

2.- MANUEL OPERATOIRE :

- Préparation du malade :

Le malade est habituellement hospitalisé la veille de l'application ; ainsi pourront être pratiqués les divers examens cliniques, sanguins : N.G. et F.S. - T.S. - T.C., groupe sanguin, endoscopiques : examen O.R.L., rectoscopie s'il y a lieu de suspecter une localisation digestive, radio pulmonaire, indispensables au bilan de l'angiomatose.

Comme avant toute curiethérapie on s'assurera de l'absence de tout phénomène infectieux : rhinite, sinusite, et, si c'est nécessaire, on y procèdera par l'administration d'antibiotiques locaux ou généraux.

De même, l'application doit être faite en dehors d'une poussée congestive et hémorragique ; là encore, tamponnement à la thrombase, hémostatiques généraux : adrénoxyl, vitamine K, hémocoagulène, seront prescrits s'il y a lieu.

La transfusion sera réservée aux cas où la numération montre une nette déglobulisation.

La médication martiale par voie buccale est de bonne pratique chez ces malades.

- Anesthésie :

Il peut être utile de faire précéder la pose de la sonde radifère d'une légère pulvérisation à la cocaïne ; l'introduction de la sonde sera mieux supportée, surtout s'il existe une hypertrophie des cornets.

- Mise en place et contention :

Entirant la narine en haut et en dehors, l'opérateur fait pénétrer la sonde dans la fosse nasale, par l'intermédiaire de la pince.

La sonde munie de 2 ou 3 tubes de 5 mg. (selon les cas) a été préalablement vaselinée ; elle doit être poussée dans la narine, jusqu'à ce que l'extrémité du dernier tube affleure l'orifice narinaire.

La contention est assurée par le fil de nylon ou de lin qui obture la sonde et qui est passé derrière l'oreille et fixé à la peau par du sparadrap.

La durée de l'application est habituellement de 24 ou de 48 heures en fonction de la dose choisie. Chaque fosse nasale sera irradiée successivement ; il a paru préférable en effet d'augmenter l'étalement de l'irradiation.

Pendant toute la durée de l'application, une surveillance médicale soigneuse du malade est indispensable.

Dans une application standard, la dose au niveau de la source est de 6 à 7 mod, encore faut-il préciser le nombre de tubes, la quantité de Radium, le temps d'application.

Mais encore cette notation en mod, ou en mgh, ne permet nullement de se rendre compte des doses reçues par les tissus, que nous étudierons dans un chapitre ultérieur.

- Conduite thérapeutique ultérieure :

C'est de l'observation clinique que s'inspirera la conduite thérapeutique. Et l'on pourra être amené à répéter les applications : deux, trois applications peuvent être justifiées mais toujours espacées : 6 mois minimum ; 1 an en règle, voire plusieurs années.

La reprise des signes cliniques, c'est-à-dire des hémorragies, invite à refaire une nouvelle application, mais on devra tenir compte des données de l'examen rhinoscopique.

En effet, l'épistaxis peut certes traduire la réapparition d'un angiome, mais elle peut également être liée à une infection locale ou secondaire, à la chute d'une croûte.

Une nouvelle irradiation dans ces derniers cas serait non seulement inutile, mais dangereuse ; il faut avoir recours aux agents anti-infectieux et anti-inflammatoires locaux.

Dans les cas où le rhinoscopie montre qu'une nouvelle poussée angiomateuse est responsable du saignement, il sera indiqué de faire à nouveau du radium, si le temps écoulé depuis le dernier traitement est suffisant, si les doses reçues antérieurement ne sont pas trop importantes, si, enfin, la trophicité de la muqueuse est bonne.

Dans le cas contraire, mauvais état de la muqueuse, présence de croûtes épaisses, voire d'une petite perforation de la cloison, la récurrence angiomateuse pourra être traitée avec profit par une coagulation légère, une électrolyse limitée ou une cautérisation localisée.

Ces thérapeutiques viennent ici, par leur effet localisé, compléter heureusement celui plus étendu de l'irradiation.

OBSERVATIONS

Observations de 27 malades traités par le radium

L'étude clinique de la maladie a fait l'objet d'un premier chapitre ; aussi, nous n'avons pas voulu reprendre, pour chacun de nos malades, la description minutieuse des symptômes cliniques.

Nous avons, en effet, à résumer des observations de malades souvent très longues (plusieurs années de surveillance) et très complètes.

Nous nous trouvions donc dans l'obligation de sacrifier des faits cliniques souvent très intéressants et nous n'avons retenu du tableau contemporain de l'hospitalisation que ce qui caractérisait le degré de gravité de la maladie, c'est-à-dire essentiellement l'importance du seignement ; nous nous sommes aussi attachés à rapporter, le plus fidèlement possible, les effets du traitement et des complications éventuelles.

Nous avons pu avoir deux séries de malades :

- la première comprend onze malades, qui dans l'ensemble furent traités avec deux tubes de 5 milligrammes de radium laissés 48 heures dans chaque narine ;
- la deuxième compte seize malades dont la plupart furent traités avec trois tubes de 5,5, mis 24 heures dans chaque narine (les premiers malades de cette deuxième série ont eu deux tubes de 11 mgr.).

PREMIERE SERIE DE MALADES

OBSERVATION N° 1

Monsieur Michel LEN...., traité en 1956, âgé de 26 ans.

- Les épistaxis étaient apparues très tôt dans l'enfance (dès la naissance (2) disait-il).
- La notion d'hérédité était manifeste : père atteint d'angiomasose.
- L'angiomasose cutanée était discrète, réduite à quelques télangiectasies de la lèvre inférieure.

Il s'agissait, à son entrée dans le service, d'une forme assez sévère, dont les hémorragies nasales nécessitèrent un traitement hémostatique (classé 4).

Le 3 Juillet 1956 : mise en place d'une sonde nasale à droite (3 tubes de 2 mg₅₀) laissée en place 48 heures. Même traitement à gauche les jours suivants.

Arrêt des épistaxis - sortie de l'hôpital et le malade échappe à la surveillance et n'est revu que :

Le 11 Mars 1957 : aucun soignement depuis le traitement.

On observe une petite ulcération à l'emporte-pièce de la cloison, à l'examen de la fosse nasale droite.

Le malade part au service militaire et répond à notre enquête de septembre 1958 : reprise des hémorragies, semblerait-il de même importance qu'avant le radium depuis Mai 1958.

Conclusion : sédation de deux ans.

Il pourrait être actuellement indiqué (après examen) de faire une nouvelle application, ou besoin on écartant les tubes au niveau de la petite ulcération.

OBSERVATION N° 2

Madame BUIZ.... traitée en 1956, âgée de 32 ans.

- Notion d'hérédité manifeste.

- Epistaxis et télangiectasies apparues dès l'âge de 10 ans. Leur fréquence, avant tout traitement, en faisait une forme de gravité moyenne (classe 3) influencée par la menstruation. (4 cautérisations avaient été nécessaires, suivies d'un arrêt transitoire - 4 tamponnements avaient eu le même résultat).

- L'angiomatose cutanée est discrète (nez, joue, oreille, menton, avant-bras, lèvres, paroi postérieure du pharynx). Le reste de l'examen clinique est négatif.

Le 19 Juillet 1956 : mise en place d'une sonde contenant 2 tubes de 5 mg₅₀ dans la narine gauche pendant 48 heures. Même application ensuite à droite.

Le 8 Octobre, soit trois mois après, on revoit le malade. Celui-ci n'a présenté aucun soignement depuis la curiothérapie.

Le 15 Septembre 1958 : examen complet :

Excellent état - pas d'épistaxis - pts d'anémie.

L'examen O.R.L. décèle de minimes télangiectasies sur les cornets moyens (non saillantes).

Radiographie pulmonaire normale - rectoscopie négative.

Conclusion : très bons résultats (recul de deux ans), puisque disparition de toute hémorragie.
Pas d'atteinte de la cloison.

O B S E R V A T I O N N° 3

Monsieur Ernest GRAN, ... traité en 1957, âgé de 61 ans.

Chez ce malade, on est frappé par l'apparition tardive des épistaxis (remontant à 2 ans).

Un angiome lingual a été cautérisé en 1928.

- L'angiomatose cutanée est discrète.

- On ne retrouve pas de facteur familial.

Il faut signaler également que le malade vient d'être hospitalisé à Saint-Antoine pendant un mois pour insuffisance hépatique.

Gravité des hémorragies avant le traitement (classe 4).

Le 27 Août 1957 : mise en place d'une sonde nasale contenant 2 tubes de 5 mg. dans la narine droite pendant 48 heures ; même traitement à gauche. L'état de la formule sanguine était alors satisfaisante (G.R. : 4.800.000 - G.B. : 5.000, Pl. : 330.000).

Le malade n'est revu qu'en Janvier 1958.

Il présente encore un suintement sanglant peu abondant mais quasi continu et l'on fait une nouvelle application identique à la première.

Le malade répond à notre enquête de septembre 1958.

Il se porte bien, n'a plus saigné depuis le deuxième traitement.

Conclusion : Bons résultats (mais délai de neuf mois seulement).
Disparition totale des hémorragies.
Il ne semble pas y avoir de perforation du septum.

O B S E R V A T I O N N° 4

Madame POUDAV, ... Traitée en 1957, âgée de 45 ans.

- Notion d'hérédité manifeste.

- Epistaxis apparues dans l'enfance (5 ans). Télangiectasies à 30 ans. Les hémorragies, nettement influencées par les règles, se sont aggravées ces cinq dernières années ayant nécessité cinq cautérisations, une électro-coagulation, un traitement radiotéraphique.

Elles persisteront de façon continue, mais un peu moins abondante jusqu'à son hospitalisation, entraînant une anémie à 2.800.000. (hémorragies classe 4).

- L'angiomatose cutanée est minime (joues, oreilles, tronc).

La muqueuse linguale est également touchée.

Le reste de l'examen clinique est négatif, mais il existe une anémie à 3.750.000 à l'entrée dans le service.

Le 11 Avril 1957 : On met en place une sonde avec deux tubes de 5 mg. pendant 24 h. Traitement identique à droite.

Le malade est revue le 27 Mai 1957 : Les épistaxis persistent : minimales mais presque quotidiennes. Nouveau traitement pendant 48 heures.

Le 23 Octobre 1957 : bon état général, n'a saigné qu'une fois depuis le traitement.

En Septembre 1958 : examen complet ne montre pas d'anémie.

Epistaxis minimales et peu fréquentes (classe 1).

Radiographie pulmonaire normale - rectoscopie négative.

A l'examen O.R.L. : disparition de l'angiomatose, mais il existe une petite ulcération de la cloison visible à droite.

Conclusion : Résultats satisfaisants (avec 1 an 1/2 de recul).

- Hémorragies classe 1.

- Petite perforation de la cloison sans gêne fonctionnelle.

OBSERVATION N° 5

Madame Françoise GASC.... Traitée en 1950, âgée de 77 ans.

- Notion d'hérédité manifeste.

- Epistaxis remontant à l'enfance et ayant évolué à l'âge adulte en 4 périodes hémorragiques graves ayant nécessité des transfusions répétées.

- Actuellement, il s'agit d'hémorragies abondantes entraînant une anémie à 3.200.000 (classe 3).

- Discrète angiomatose cutanée faciale.

Examen des fosses nasales : rien au niveau des cornets - les hémorragies proviennent de la tache vasculaire.

Le 23 Juin 1950 : mise en place d'une sonde de 2 tubes de 5 mg. pendant 48 heures à droite. Même traitement à gauche.

Le 2 Août 1950 : le malade n'avait saigné qu'une fois depuis le radium ; elle se plaignait par contre de sécheresse du nez.

En Septembre 1950 : les épistaxis ont totalement disparu.

Conclusion : Bons résultats avec un recul de huit ans.
Le malade se porte bien malgré ses 85 ans.
Ne présente plus que des épistaxis minimos (1).
On ne sait rien de l'état des cloisons nasales.

O B S E R V A T I O N N ° 6

Monsieur CORB.... , traité en 1958; âgé de 42 ans.

- Notion d'hérédité manifeste.

→ Epistaxis apparues à l'âge de 12 ans.

→ Angiomatose cutanéomuqueuse, importante, déjà traitée par R, X au niveau de la lèvre supérieure (hémorragique) intéressant également le nez, la joue, le front, le menton, les doigts, le tronc, la voile, la pharynx, la langue, la face interne des joues.

Au total, forme sévère (classe 4) ayant fait l'objet de nombreux traitements antérieurs : cautérisation à l'âge de 30 ans, 18 transfusions et une nouvelle cautérisation à 40 ans.

Curiothérapie le 11 Mars 1958 : 2 tubes de 5 mg. à droite pendant 48 heures. Même application à gauche.

Application de radium (8 mg.) pendant 15 minutes sur les lèvres, le 20 Avril.

Le malade est revu en Octobre 1958 .

Il saigne encore un peu par la narine gauche.

A la rhinoscopie, on retrouve deux petites granulations rubis sur la columelle à gauche, ainsi que sur la queue du cornet inférieur gauche.

On refait alors une pose identique à la première.

Le bilan radio-clinique fait lors de son hospitalisation ne montrait aucune autre localisation, ni respiratoire, ni digestive. La numération était normale.

Conclusion : On ne peut ici que juger les effets de la première curiothérapie (1 an de recul).
L'impression est favorable puisque les hémorragies de gravité 4 sont actuellement gravité 2.
La cloison est indemne de toute ulcération.

O B S E R V A T I O N N ° 7

Monsieur Jean GIRA , traité en 1951, âgé de 49 ans.

Il s'agissait d'une forme viscérale, splénomégalique de RENDU-OSLER (splénectomie en 1950) dont il présentait par ailleurs la symptomatologie au complet.

- Notion d'hérédité.

- Epistaxis suffisamment abondantes pour entraîner la réforme à l'âge de 20 ans.

- Télangiectosies de la langue, pommettes, lèvres.

Le malade, à son entrée dans le service, étoit dans un état grave : hémorragies abondantes récentes (classe 5) avec anémie à 2,350,000 (G.B. 6,000).

Le 30 Avril 1951 : curiathérapie avec 2 tubes de 5 mg. à droite pendant 48 heures.
Même traitement à gauche.

Récidive suivie d'un nouveau traitement en Décembre 1951.

Pendant un an, disparition de toute épistaxis.

Cependant, le malade doit présenter une autre localisation viscérale, puisque l'anémie persiste exigeant une moyenne de deux transfusions par mois.

En Décembre 1952 : nouvelle épistaxis à gauche.

Nouvelle application de ce côté seulement.

Rechute grave en 1954 (donc après deux ans de tranquillité).

Anémie aiguë - mort dans un tableau septicémique.

L'autopsie a montré l'existence d'un petit engorgement de l'estomac (région sous-cardiale).

Conclusion : Forme grave tant au point de vue de la localisation nasale pour laquelle le radium n'eut que des rémissions transitoires, qu'au point de vue de l'extension au T.D. qui fut responsable de la mort.

OBSERVATION N°8

Melanie Rosa WILH ... traitée en 1952 à l'âge de 55 ans.

Il s'agit ici d'une forme caractérisée par des hémorragies graves (classe 5) avec anémie importante à 3,200,000, ayant nécessité transfusions et traitement hémostatique.

Le 8 Janvier 1952 : Curithérapie avec 2 tubes de 5 mg. à droite pendant 48 heures.
Même traitement à gauche.

Le malade se porte bien pendant six mois ; elle n'a plus d'hémorragies ; mais celles-ci réapparaissent en Mai 1952 et une nouvelle application pendant 24 h. est faite le 23 Septembre 1952. Cette fois, on obtient une sédation de deux ans, puis on assiste à une nouvelle rechute.

Nouveau traitement en Juin 1954, identique au premier.

Notre enquête de 1958 nous apprend le décès de la malade, mais sans renseignements complémentaires.

Conclusion : Forme grave (classe 5).

3 applications : après la première / 6 mois de rémission

" " deuxième : 2 ans.

Le malade n'est plus suivi après le troisième traitement.

O B S E R V A T I O N N° 9

Monsieur KOUH... traité en 1956, âgé de 61 ans.

- Il s'agissait d'une forme très grave au départ (classe 5).

- Des épistaxis abondantes avaient entraîné une anémie à 2.700.000 qui oblige à surseoir quelque temps à la curiethérapie, afin de tarir les hémorragies et de remonter la formule sanguine (transfusions et traitement hémostatique).

Le 22 Novembre 1956 : on est enfin autorisé à poser 2 tubes de 5 mg. à droite pendant 48 heures. Même traitement à gauche.

Le 29 Novembre 1956 : l'état général s'est quelque peu amélioré ; l'anémie se répare lentement (3.072.000 G.R.

puis 3.216.000 G.R. le 5.12.1956).

A cette date, l'examen O.R.L. montrait encore des F.N. encombrées de caillots.

Le 7 Décembre 1956 : la fosse nasale droite était déjà bien nette tandis qu'il persistait à gauche un suintement sanglant le long de la cloison.

Le malade sort du service fin décembre : il ne soigne plus.

La formule sanguine est quasi normale : 4.432.000 G.R. (il a reçu en tout 7 transfusions).

Malade revu le 18 Février : petites épistaxis à nouveau, faisant poser l'indication d'une nouvelle curiethérapie (Traitement identique au premier le 7 Mars 1957).

Il n'est pas possible de tirer une conclusion de ce cas grave au départ (classe 5) car à notre enquête de 1958 il fut répondu que le malade était mort, mais nous ignorons les circonstances du décès, ainsi que l'effet du deuxième traitement.

O B S E R V A T I O N N° 10

Madame VANDER... traitée en 1956, âgée de 67 ans.

- L'individualité clinique de cette forme vient de la survenue tardive des épistaxis (65 ans), celles-ci restant de gravité moyenne (classe 5).

A signaler un premier traitement par cautérisation en 1955.

- L'angiomatose cutanée est modérée, joue, oreille, front, lèvres, langue également de survenue tardive (67 ans).
- Notion d'hérédité manifeste.
- Pas d'anomalie sanguine, ni d'autre localisation de l'angiomatose.

Curiothérapie en Septembre 1956 : 3 tubes de 2 mg. - 48 heures à droite; Traitement identique à gauche.

La maladie est traitée à nouveau (même application) en Janvier 1957, car elle a continué à saigner depuis le premier traitement.

Revue en Juillet 1957, il persiste un suintement sanglant par la narine gauche et après contrôle O.R.L., on fait de ce côté seulement une pose de 2 tubes de 5 mg. 48 heures.

On revoit le malade en Septembre 1958.

Elle ne présente plus guère que de minimes épistaxis (classe 1).

Par contre, elle se plaint de gêne respiratoire et élimination de croûtes nasales.

A la rhinoscopie : aspect nécrotique de la cloison à gauche faisant craindre une perforation.

Conclusion : Amélioration satisfaisante (hémorragies classe 3 devenues classe 1 jugée avec deux ans de recul.
Mais une réserve sur l'état trophique ultérieur de la cloison .

O B S E R V A T I O N N° 11

Madame LEB...-LOU..., traitée en 1948, à l'âge de 43 ans.

- Hérédité pathologique évidente.
- Epistaxis apparues à l'âge de 7 ans - gravité (classe 4).
- Télangiectasies cutanées importantes : joue, oreille, front; menton, bras, cou, tronc, lèvres ; participation muqueuse : langue, voile, cloison et cornets inférieurs.

Le 20 Mai 1948 : 3 tubes de 2 mg. sont laissés en place 36 heures à droite; Même traitement à gauche;

Le 27 Octobre 1948 : Electrocoagulation de plusieurs angiomes faciaux.

Décembre 1949 : bon état cutané et muqueux.

Disparition de toute hémorragie depuis 1 an 1/2.

Huit ans après, en Février 1957 :

Hospitalisée d'urgence avec état d'anémie aiguë (1.600.000) pâleur, souffle, lipothymie après épistaxis abondantes.

A la rhinoscopie : télangiectasies diffuses de la cloison.

Nouvelle curiethérapie : 2 tubes de 5 mg. 48 heures à droite, puis à gauche.
Transfusions.

Revue seulement un an après, en Janvier 1958 :

Le malade saigne encore un peu, reste pâle, anémique à 3.400.000

Nouvelle curiethérapie. Bilan radio-clinique ; aucune autre localisation.

Nous revoyons la malade à l'hôpital de Montargis où elle est entrée en Juillet 1958 pour des douleurs épigastriques et une anémie à 2.400.000

Lors de notre examen en Septembre, il s'agit d'une malade anémique (3.100.000) malgré deux mois d'hospitalisation et 13 transfusions. Aucune hémorragie apparente.

On pense à une forme viscérale. De fait, le test de Weber dans les selles est +++.

Le malade interrogée à nouveau reconnaît avoir souvent un goût de sang dans la gorge. Il s'agit donc de saignements rhino-pharyngés persistants, expliquant l'anémie.

Malgré nos conseils, la malade refuse un nouvel examen O.R.L.. Probablement, aurait-on trouvé des angiomes de la partie postéro-supérieure des fosses nasales.

DEUXIEME SERIE DE MALADES

OBSERVATION N° 1

Monsieur HENO... traité en 1950, âgé de 48 ans.

- Notion d'hérédité +
- Angiomatose cutanée discrète : temps - lèvre inférieure - pommette.
- Epistaxis apparues dans l'enfance.

Il s'agit actuellement d'une forme grave nécessitant la transfusion d'urgence (classe 5).

Curithérapie le 13 Décembre 1950 (3 tubes de 5,5 - 24 heures de chaque côté).

Revu le 27 Décembre 1950, le malade signale une sécheresse importante de la muqueuse nasale avec élimination de croûtes fétides.

Le 17 Février 1951, est constatée une perforation de quelques millimètres de la cloison.

Le malade est ensuite revu régulièrement : état stationnaire.

Lors de l'examen du 18 Novembre 1953, il semble que la perforation se soit accrue (il persiste d'ailleurs une sécrétion nasale fétide).

En Février 1954 : forte hémorragie nasale liée à l'existence d'un petit angiome sur le bord de la perforation.

La coautérisation de ce petit point hémorragique est suivie de guérison.

Au bilan de 1958 (délai de 7 ans).

- Il existe encore des épistaxis mais espacées (classe 3).
 - La perforation n'occasionne plus de troubles fonctionnels.
- Résultats satisfaisants.

OBSERVATION N° 2

Monsieur BARB... traité en 1952, âgé de 49 ans,

- Notion d'hérédité +
 - Angiome tisse discret des lèvres et de la langue.
 - Épistaxis apparues dans l'enfance, déjà traitées par électrocoagulation.
- Lors de son hospitalisation, il s'agissait d'hémorragies abondantes, fréquentes (classe 4).

Le 26 Mars 1952 : Curiothérapie à droite avec 3 tubes de B, 2 - 24 heures ; puis à gauche.

Le 10 Avril 1952 : le malade signale une réaction croûteuse avec sensation de brûlure.

Le rhinoscopie du 14 Mai 1952 montrait déjà un état local très satisfaisant. Cependant, il persistait de petits saignements.

Le 20 Janvier 1953 : état stationnaire.

Le malade échappa à la surveillance médicale et n'est revu que deux ans après.

Le 9 Mars 1955 : on pratique un deuxième traitement (identique au premier).

On constate, au bout d'un mois, une quasi disparition des saignements ainsi que d'un petit angiome qui existait sur l'aile gauche du nez et qui saignait fortement.

On avait primitivement envisagé pour cette lésion une diathermocoagulation. Le Radium a agi sur cet élément cutané (voir à l'étude dosimétrique).

Conclusion : A l'enquête de 1958 (soit avec un recul de 6 ans) :

- Les épistaxis peuvent être classées n° 2 au point de vue gravité.
 - Il existe une perforation septale mais sans retentissement fonctionnel.
- Bon résultat.

OBSERVATION N° 3

Madame GAL... âgée de 45 ans, traitée en 1951.

- Notion d'hérédité +

- Pas d'angiomes cutanés (cette absence d'angiomatose cutanée quoique classique est tout-à-fait exceptionnelle).

Par contre, les fosses nasales des deux côtés sont criblées d'angiomes.

- Epistaxis datant de l'enfance, mais revêtant depuis 10 ans un aspect de réelle gravité (classe 5) nécessitant la transfusion.

Le 10 Octobre 1951 : curiethérapie avec 3 tubes de 5,5 mg. pendant 24 heures à droite puis à gauche. Dans les suites du traitement, le malade présente une réaction croûteuse et continue à saigner de façon modérée.

La rhinoscopie montre la persistance d'angiomes de la cloison et des cornets qui sont traités par une nouvelle pose faite le 6 Mars 1952.

Disparition de tout saignement pendant 2 ans jusqu'au 9 Mars 1954, date à laquelle la rhinoscopie découvre une perforation de la taille d'une pièce de 50 centimes.

Malade revue 1 an après, le 16 Mai 1955 :

Cette fois, on met en évidence sur le bord de la perforation un petit angiome saillant, qui devra faire envisager un traitement par injections sclérosantes (par exemple).

Conclusion : Portée avec un recul de 5 ans 1/2.

Le malade est encore gêné par des épistaxis, peu fréquentes mais assez abondantes (classe 3).

- Mais ce qui domine ici c'est le mauvais état trophique avec réaction croûteuse persistante, alors qu'habituellement les perforations n'entraînent qu'un minimum de troubles fonctionnels.

OBSERVATION N° 4

Monsieur DUFF... traité en 1950, âgé de 60 ans.

- Notion d'hérédité.
- Epistaxis depuis l'enfance.
- Angiomatose faciale importante.

Actuellement, hémorragies sévères, nécessitant traitement hémostatique (classe 4) avec anémie à 3.000.000.

Le malade avait déjà présenté trois ans auparavant une poussée d'anémie à 2.800.000 avec défaillance cardiaque.

Le 22 Mars 1950 : curiethérapie avec 2 tubes de 11 mg. - 24 heures - de chaque côté successivement.

Le 30 Mars 1950 : on constatait une régression des éléments cutanés de la pommette droite. La formule sanguine remonte à 4.300.000

En Juin 1950 : impression favorable. Les hémorragies n'ont pas réapparu ; la réaction croûteuse s'atténue.

En Novembre, le malade se plaint de céphalée d'allure névralgique pendant un mois et signale l'apparition d'hémorragies provenant de l'entrée des narines.

Le 15 Janvier 1951, on retrouve sur la cloison à droite un petit angiome situé à la partie antérieure qu'on va traiter par radium (1 tube pendant 24 heures).

A la fin de Janvier, réaction importante de la gorge et du nez, avec croûtes du côté gauche. Plus d'hémorragies.

En Juin 1951 : découverte d'une petite zone de nécrose sur la ligne médiane de la voûte palatine près de l'insertion du voile, douloureuse.

Bilan en 1952 (2 ans après traitement).

- disparition des hémorragies,
- petite zone de nécrose palatine.

Dans les années qui suivent, le malade échappe à toute surveillance médicale.

OBSERVATION N° 5

Monsieur ZEUT... traité en 1950, âgé de 34 ans.

- Notion d'hérédité +
- Epistaxis apparues dans l'enfance.
- Angiomatose faciale importante (avec hémorragies au niveau de l'oreille), accompagnée de localisation vélopalatine.
- Forme grave avec hémorragies abondantes (classe 4).

Le 5 Avril 1950 : Curiothérapie : 2 tubes de 11 m. - 24 heures dans chaque narine, suivie :

Le 5 Mai 1950 : l'une irradiation des fosses nasales aux R.X en feu croisé - 500 r. par champ.

A l'examen du 2 Juin :

Les épistaxis ont disparu, mais le malade se plaint d'une gêne respiratoire avec élimination de croûtes et l'on retrouve à l'examen une réaction diphtérique marquée à gauche.

Le 17 Août :

Les hémorragies n'ont pas réapparu, mais à la réaction croûteuse s'associent une sinusite frontale et des brûlures nasales.

L'examen découvre une perforation .

Etat identique en Novembre 1950.

Puis le malade échappe à la surveillance.

- On apprend que le malade est mort en 1956.

Conclusion : Sans doute s'agissait-il d'une forme viscérale qui a entraîné la mort (hématuries - urémie).

Quant à l'angiomatose nasale, son bilan était assez favorable : saignements d'importance moyenne, éloignés, classe 2 - une petite perforation septale.

Signalons également que ce malade présentait une angiomatose cutanée que le traitement R, X avait bien améliorée.

OBSERVATION N° 6

Monsieur Félix COS.... traité en 1950 à l'âge de 63 ans.

- Notion d'hérédité +

- Apparition tardive et simultanée des épistaxis et des angiomes cutanés à 30 ans.

Actuellement, l'angiomatose faciale est importante (hémorragique), les épistaxis assez sévères entraînant de l'anémie (classe 4).

Curiethérapie le 9 Juin 1950 : 2 tubes à droite puis à gauche.

Le 3 Octobre 1950 : il ne persistait que de petits saignements minimes ; par contre, une réaction croûteuse prédominant à gauche.

Le 12 Décembre 1950 : le malade signale une sensation de brûlures intra-nasale.

On retrouve à l'examen O.R.L. des croûtes adhérentes à la cloison.

En Mars 1951 : signalons la survenue de trois épistaxis importantes mais cédant facilement au traitement. Ce qui domine ce sont de petits saignements accompagnant l'élimination des croûtes.

A l'examen O.R.L. le 18 Mai 1951 :

Les deux fosses nasales, mais surtout la gauche présentent des croûtes abondantes au niveau de la cloison (masquant certainement une perforation).

En Décembre 1951 : les épistaxis sont pratiquement inexistantes. La réaction croûteuse s'atténue.

En Avril 1952 : l'impression favorable se confirme.

Bilan de la maladie pratiqué en 1957 :

- Reprise des hémorragies depuis 3 ans (classe 2).

- Perforation à l'union 1/3 moyen-1/3 inférieur de la cloison, sans retentissement fonctionnel.

- Signalons que l'angiomatose cutanée a également bénéficié d'un traitement par les radiations, dont le résultat est favorable ; il persiste encore des télangiectasies cutanées, mais celles-ci ne se compliquent plus d'hémorragies,

Malade revu en 1958 : état fonctionnel identique.

La rhinoscopie indique la présence de nombreuses varicosités surtout à la partie haute et postérieure des fosses nasales. La persistance d'angiomes, non irradiés par le radium pourrait être l'indication d'un nouveau traitement par les agents radio-actifs.

OBSERVATION N° 7

Monsieur CHAUF..., âgé de 52 ans, traité en 1950.

- Notion d'hérédité +

- Apparition tardive de l'angiomatose cutanée. Celle-ci est très intense, de siège facial.

Les épistaxis d'apparition tardive également à 48 ans (?) ont déjà revêtu une allure grave il y a 3 ans et entraîné une cautérisation suivie d'une amélioration transitoire. Actuellement, il s'agit d'épistaxis très abondantes (classe 4).

Curiothérapie le 10 Mars 1950 (2 sondes de 11 mg. - 24 heures).

Le 19 Mai 1950, le malade signale une respiration pénible et des douleurs au niveau des sinus frontaux.

Disparition de tout symptôme anormal jusqu'en :

Décembre 1950 où survient une hémorragie très abondante mais qui reste sans récidive.

L'état satisfaisant se maintient deux ans, jusqu'en :

Janvier 1953, où le malade fait deux sur coup deux hémorragies très abondantes par le narine gauche.

On refait une pose de ce côté (3 tubes de 5,5 mg.)

En Octobre 1953, il présente une sinusite maxillaire gauche assez forte.

Nouvel épisode sinusal en Avril 1954 (sinusite frontale gauche) avec hémorragie et élimination de débris sphacéliques (nécrose de la cloison).

Nouvelle sédation totale jusqu'en Novembre 1956 (pendant 2 ans) date à laquelle le malade rassigne abondamment.

Bilan 1957 :

- les hémorragies sont ici d'abondance identique à celles qui survenaient avant le radium.
- mais on doit quand même retenir après la deuxième curiothérapie une période de tranquillité de deux ans ce qui n'avait jamais été obtenu par aucun traitement.

- Il existe une perforation, sans trouble fonctionnel.
- L'angiomatose cutanée a été traitée par radiothérapie superficielle avec succès.

OBSERVATION N° 8

Madame FUKS..., âgée de 28 ans, traitée en 1952.

- Notion d'hérédité +
- Epistaxis apparues dans l'enfance.

Actuellement de gravité moyenne (classe 3).

(le traitement radiothérapique antérieur sur les fosses nasales n'avait amené aucune amélioration).

- L'angiomatose faciale est peu intense : lèvre inférieure.

On constate également un petit angiome sur la pointe de la langue et un petit angiome sur la voûte palatine.

Le 29 Juillet 1952 : Curiothérapie à droite exclusivement.

En Septembre 1952 : disparition de toute hémorragie,
mais réaction croûteuse intense.

Le 29 Novembre 1955 : Curiothérapie à gauche.

En 1958 : Le bilan d'ensemble est favorable.

- Epistaxis : rares et peu abondantes (classe 1). La malade se plaint de sensation de brûlure au niveau de la cloison.

Mais on ne retrouve pas de perforation septale.

OBSERVATION N° 9

Monsieur RICH..., traité en 1952, âgé de 66 ans.

- Notion d'hérédité + (il est parent d'un de nos malades, Monsieur C.).
- Les épistaxis sont apparues à l'âge de 16 ans, et restent actuellement de gravité moyenne (classe 3).
- Quant à l'angiomatose cutanée : elle reste discrète, localisée aux pommettes, au lobule de l'oreille, à la lèvre inférieure. Elle intéresse de façon diffuse les fosses nasales.

Le 28 Janvier 1952 : Curiothérapie avec 3 tubes de 5,5 dans chaque narine successivement.

Le 4 Février 1952 : on note une réaction muqueuse banale après le radium.

Résultat à 5 ans : Le malade répond à l'enquête de 1957 :

- Il ne, dit-il, tiré aucun bénéfice du traitement par le radium, on doit d'ailleurs souligner que le malade n'a eu qu'une application et n'a pas été suivi médicalement.

OBSERVATION N° 10

Monsieur LECL... traité en 1951, âgé de 41 ans.

- Notion d'hérédité +
- L'angiomatose cutanée faciale est réduite à quelques télangiectasies.
- Les hémorragies nasales apparues tardivement (à l'âge de 35 ans) sont maintenant très abondantes (classe 4).

Curiothérapie le 20 Mars 1951 (3 tubes de 5,5 mg. dans chaque narine).

Le malade échappa à la surveillance médicale et on ne connaît pas les effets du traitement.

OBSERVATION N° 11

Madame BAIL...-MAI...

- A été traitée le 12 Juillet 1950 par curiothérapie (2 sondes).
- Il s'agissait ici d'une forme grave d'angiomatose avec hémorragies nasales abondantes et fréquentes (classe 4).

Le malade est revue un an après et ne signale plus que des saignements peu importants et peu fréquents (classe 2).

Décès quatre ans après le traitement mais on ignore les circonstances de la mort.

OBSERVATION N° 12

Monsieur SOBOT.... traité en 1952, âgé de 44 ans.

- Notion d'hérédité +
- L'angiomatose faciale reste modérée (front - pommettes - menton - lèvres inférieure - bord gauche de la langue).
- Les épistaxis, d'apparition tardive à l'âge de 40 ans, sont de gravité moyenne (classe 2).

Le 9 Mai 1952 : Curiothérapie à gauche seulement (3 tubes de 5,5)

Le malade est également traité pour son angiomatose faciale : 500 r sur chaque côté.

Bilan favorable (5 ans après).

- Il n'existe plus d'hémorragie.
- On n'a pas constaté de perforation septale.
- L'angiomatose faciale a bien régressé.

OBSERVATION N° 13

Monsieur LERO... âgé de 30 ans, traité en 1952.

- Notion d'hérédité +

- Epistaxis apparues à l'âge de 15 ans.

Ces derniers temps, elles sont devenues assez abondantes mais restent toutefois capotées (classe 3).

- L'angiomatose faciale est discrète ; on trouve également quelques éléments sur le cou, dans la cavité buccale (langue, face interne des joues) et sur les lèvres.

Le malade est traité par radium (3 tubes de 5,5 dans chaque narine successivement) le 24.5.1952 puis échappé à tout contrôle médical.

Il apparaît, lors de l'enquête de 1957 (5 ans après le radium) que les épistaxis ne semblent pas avoir été influencées favorablement par le traitement (il n'a eu qu'une pose de radium).

On sait, par ailleurs, qu'il n'existe pas de troubles trophiques du septum.

OBSERVATION N° 14

Monsieur VAUT... traité en 1952, âgé de 50 ans.

- Notion d'hérédité +

- Angiomatose cutanée peu marquée, sauf au niveau des lèvres qui présentent des angiomes saignants traités antérieurement par radiothérapie.

L'angiomatose nasale se localise aux cornets inférieurs et au plancher.

Les épistaxis sont apparues dans le jeune âge, mais depuis un an celles-ci sont très abondantes (classe 4) et la numération reste autour de 2 millions.

Le 17 Mars 1952 : Curiothérapie (3 tubes de 5,5) placés successivement dans chaque narine.

Le 9 Juin 1952 : le malade ne présentait plus aucun saignement, mais restait très anémique.

Cet état persiste pendant 2 ans jusqu'en 1954 avec des phases d'amélioration et d'aggravation ; aucune hémorragie externe et un état d'anémie persistant.

Hospitalisation en Octobre 1954 : à Saint-Antoine, pour anémie aiguë, où tous les examens pratiqués en vue de trouver une origine à cette anémie restent négatifs.

Mais la recherche du sang dans les selles est positive.

Malgré 13 transfusions, le chiffre des G.R. reste à 1 million et on conclut alors à une localisation digestive probable sans toutefois pouvoir en faire la preuve.

Le malade meurt en Septembre 1955.

Il n'avait jamais eu de nouvelles épistaxis depuis le radium (3 ans). Il n'y avait pas non plus de perforation septale.

OBSERVATION N° 15

Madame CAU.... âgée de 51 ans; traitée en 1950.

- Notion d'hérédité + (un de ses neveux fait partie de nos 16 cas).
- Epistaxis datant de l'enfance.
- Angiomatose cutanée : des pommettes, thorax, doigts, pouce, face interne des cuisses.

Actuellement : hémorragies très graves (classe 5) avec anémie à 1.520.000 (cette anémie existait déjà depuis 4 ans évoluant par poussées, et ayant nécessité plusieurs transfusions).

Le 21 Octobre 1950 : Curiothérapie avec deux tubes de 11 mg. - 24 heures successivement à droite, puis à gauche.

Le 2 Novembre 1951 : Il ne persistait qu'un léger suintement sanglant.

Le 8 Novembre 1953 : la malade se plaint de saigner depuis peu de la narine droite. Nouvelle application à droite seulement (3 tubes de 5,5).

L'enquête de 1957 (6 ans 1/2 après radium), permet de dresser le bilan suivant :

- hémorragies minimes à peu près tous les mois (classe 2)
- pas de troubles trophiques de la cloison.
- Notons que le premier traitement avait entraîné une sédation de 2 ans.

Nouvelle application en Mars 1958 :

Avec appareil moulé au niveau de la narine droite puis ligature de la carotide externe.

En Novembre 1958 : accidents hémorragiques importants à droite.

OBSERVATION N° 16

Monsieur NOUR... traité en 1949, âgé de 40 ans.

- Notion d'hérédité + (sa tante est Mme CAU...)
- Angiomatose cutanée intense, traitée par radiothérapie superficielle (voir chapitre angiomatose cutanée).
- Epistaxis apparues dans l'enfance, déjà graves à 30 ans (motif de libération).
- Actuellement, forme sévère - fréquentes épistaxis abondantes (classe 5).

Le 20 Décembre 1949 : curiethérapie de la fosse nasale gauche. Le droit est traité un an après, en Janvier 1951.

En Mars 1951 : persistance de soignements minimes.

Le 10 Juillet 1951 : Epistaxis minimes du côté droit.

Le 4 Février 1952 : les épistaxis persistent toujours à droite, et malgré l'existence d'une perforation, on met une sonde (avec un intervalle libre entre les deux tubes).

Le 30 Avril 1952 : persistance des épistaxis, mais il existe toujours une forte réaction croûteuse.

Le 3 Octobre 1952 : hémorragies plus abondantes provenant de la narine droite.
On refait une application de ce côté droit.

En Janvier 1953 : bonne impression.

Plus d'hémorragies - les fosses nasales sont nettes.

Malade revu au bout d'un an : se plaint surtout d'une asthénie générale ; cependant bonne formule.

Localement, légère réaction croûteuse persistante.

Bilan de 1957 : Il persiste de petites hémorragies assez fréquentes qu'on peut donc classer n° 2 (au point de vue gravité).

- sur le plan étiologique, il semble bien que cet état soit lié à une mauvaise trophicité de la cloison.

En effet, le malade se plaint d'une élimination croûteuse persistante et l'examen fait la preuve d'une petite perforation septale.

Ce malade a subi récemment, dans un autre hôpital, un nouveau traitement de R.X (pour lequel nous n'avons pas de renseignements).

QUATRIÈME CHAPITRE

Nous nous sommes efforcés, à partir des observations précédemment exposées, de dégager et de grouper les principaux accidents et incidents de la curiethérapie.

Dans un deuxième paragraphe, nous envisageons quel est l'effet du radium sur la maladie de RENDU-OSLER (représentée par son symptôme majeur : l'Epistaxis), en comparant les résultats obtenus sur deux séries de malades traités par deux techniques différentes.

I.- COMPLICATIONS DE LA CURIETHERAPIE

1.- LA MUCITE.

Elle est d'intensité extrêmement variable : au maximum, elle est marquée dans les jours qui suivent l'application, par un œdème de la muqueuse, avec gêne de la respiration nasale. En fait, ces manifestations importantes sont rares et, le plus souvent, tout se limite à une légère réaction.

Si l'on n'y prend pas garde, des phénomènes infectieux se surajoutent et on aboutit, vers le deuxième mois, au tableau suivant :

Au point de vue fonctionnel : le malade se plaint d'une gêne nasale qui peut aller jusqu'à la suppression totale de la respiration nasale. Il signale la survenue de petites épistaxis (qu'il ne faut pas mettre sur le compte de l'angiomatose).

D'ailleurs, elles ne restent pas isolées, mais accompagnant l'élimination de croûtes plus ou moins fétides par les narines.

A l'examen (rendu souvent difficile) on constate que la muqueuse nasale (surtout au niveau de la cloison) est tapissée de croûtes plus ou moins épaisses, plus ou moins adhérentes.

Un traitement approprié doit s'efforcer de déterger la muqueuse ; il importe, en effet, d'apprécier la signification exacte de cette réaction croûteuse.

Il peut ne s'agir que d'une simple réaction superficielle purement muqueuse, qui, grâce au traitement patiemment poursuivi, ira en s'améliorant et finira par disparaître.

Dans d'autres cas, des troubles trophiques vont intéresser non seulement la muqueuse mais également le substratum cartilagineux ; le terme ultime en est représenté par la perforation du cartilage du septum.

2.- LES PERFORATIONS DE LA CLOISON.

Date d'apparition : elles surviennent dans des délais variables après le traitement par le radium :

- . 2 cas furent constatés dès le 5ème-6ème mois,
- . 3 cas où la perforation ne s'est constituée qu'au bout d'un an.

(Il n'existe pas de rapport constant entre la dose reçue par la cloison et l'apparition de la perforation).

Aspect : La taille de l'ulcération est toujours modérée. Au maximum, celles que nous avons observées ont atteint 1/2 à 1 cm. Très souvent, elle est de l'ordre du millimètre et peut même passer inaperçue à un examen superficiel.

Leur siège : Habituellement, elles affectent en hauteur l'union du 1/3 moyen et du 1/3 inférieur de la cloison. Dans le sens antéro-postérieur : c'est toujours dans la zone cartilagineuse qu'elles s'observent.

Elles sont très souvent asymptomatiques : le malade est porteur d'une perforation et l'ignore ; ailleurs, elles s'accompagnent de manifestations fonctionnelles : douleurs intra-nasales, parfois à type de brûlure.

Evolution : Dans un cas, nous avons constaté l'extension d'une zone de nécrose qui passa de 1/2 cm. à 1 cm. en 2 ans. Mais on doit y insister, la perforation, une fois constituée, reste la plus souvent stationnaire et même si au début elle s'est accompagnée de manifestations fonctionnelles, bientôt elle n'est plus là qu'à titre de séquelle muette de la curiothérapie.

Sur le plan thérapeutique, on l'a vu, elle n'est pas toujours une contre-indication à la reprise d'une curiothérapie si l'on prend soin d'espacer les tubes.

3.- LA NECROSE PALATINE.

On doit le rapprocher des complications précédentes, si ce n'était sa rareté ; nous n'en avons observé, en effet, qu'un cas, survenu 5 mois après une deuxième application, s'étendant sur 5 mm. sur la ligne médiane de la voûte, près de l'insertion du voile. Elle resta inchangée pendant deux ans de surveillance. Elle s'accompagnait de phénomène douloureux peu intenses.

4.- Nous devons encore signaler la relative fréquence de PHÉNOMÈNES DOULOUREUX À TYPE de BRULURES que nous n'avons pu rattacher à aucun substratum anatomique.

La possibilité, enfin, de SINUSITES MAXILLAIRES OU FRONTALES : Il s'agit là d'accidents en règle bénins et transitoires. Dans un cas, la sinusite frontale étoit contemporaine de l'installation de la nécrose septale.

5.- Nous terminerons par les SEQUELLES /

- Nous avons déjà cité la perforation osyptomatique ;
- Très souvent, on verra persister une certaine sécheresse de la muqueuse nasale.

Et, au point de vue sensoriel, une anosmie parfois complète ,
parfois simple, retard à la perception des odeurs.

II.- EVOLUTION DE L'ANGIOMATOSE

TRAITEE PAR LE RADIUM

On doit distinguer l'évolution immédiate et l'évolution à distance.

1.- EVOLUTION IMMEDIATE.

Elle est pratiquement toujours favorable. Les hémorragies, même celles qui jusque là avaient résisté à toutes les thérapeutiques, cèdent rapidement (ceci n'est pas pour surprendre si on se rappelle l'action puissamment et rapidement hémostatique de l'irradiation de contact par radium). Et si, dans l'ensemble, il vaut mieux traiter en dehors d'une période hémorragique, l'action hémostatique rapide du radium doit être mise à profit dans les formes cataclysmiques en même temps qu'on transfuse pour compenser l'anémie aiguë. Ce fut le cas de 5 de nos malades.

(Madame CAN... admise d'urgence à l'hôpital avait eu 2 épistaxis très abondantes avec anémie à 1 million 5 - Les 4 jours qui suivirent le radium, le malade continua de saigner, mais modérément. Après 15 jours d'évolution, tout saignement avait disparu.

Monsieur GIR... offre une observation identique).

Le délai de disparition de l'épistaxis, dans l'ensemble, varie de 15 jours à 2 mois (la rhinoscopie, pratiquée à ce moment, montre déjà une notable régression des angiomes).

Si passé ce délai il persiste un saignement, l'examen s'impose pour en décider la cause : deux éventualités :

- a.- une surinfection et les épistaxis sont mêlées à des sécrétions purulentes et s'accompagnant souvent de phénomènes douloureux sinusaux ;
- b.- Une zone d'angiomatose non atteinte par les radiations et qui continue à évoluer.

(Il s'agit là de cas très rares et habituellement le malade est guéri au bout de deux mois).

2. EVOLUTION ULTERIEURE.

Dans l'ensemble on ne peut parler de guérison définitive mais d'une stabilisation plus ou moins longue.

Pendant une période allant de 1 à 4 ans, 3 ans en moyenne, le malade ne soigne plus. Puis les hémorragies reprennent avec une acuité variable.

Il va sans dire qu'un nouveau traitement par le radium est souvent possible, sans entraîner de radio-résistance.

On peut encore faire appel aux autres méthodes thérapeutiques à action locale (cautérisation, injection sclérosante). Lorsqu'un petit angiome a repoussé et qu'il coexiste avec une nécrose septale, mieux vaut, en effet, utiliser ces méthodes à effet très localisé, qui donnent alors d'excellents résultats.

Le bilan définitif peut être schématisé dans les tableaux suivants :

1ère SERIE

	Gravité avant Traitement	Curiothérapie	Temps écoulé	Gravité au der- nier examen
M. LEM... 3/7/56	4	3x2 mg 48h (2)	2 ans	4
M. GRAN... 27/8/57	4	2x5 mg 2x5 mg	1 an	0
Mme GAS... 23/6/50	3	2x5 mg	8 ans	1
Mme BUI... 19/7/56	3	2x5 mg	2 ans	0
Mme POUD... 11/4/57	4	2x5 mg 24h (2) 2x5 mg	1 an	1
M. CORB... 11/3/57	4	2x5 mg 2x5 mg	1 an	2
Mme LEB... 1948	4	3x2 mg. 36h (2) 2x5 mg 2x5 mg	10 ans	3
Mme WIL... 8.1.52	5	(1) 2x5 mg (2) 2x5 mg 24h (2) (3) 2x5 mg	2 ans	7
M. KOU... 22.11.56	5	(1) 2x5 mg (2) 2x5 mg	1 an	7

1ère SERIE (suite).

	Gravité avant Trait.	Curiethérapie	Temps écoulé	Gravité au der- nier examen
Mme VAND... 25/9/56	3	(1) 3x2mg 48h (2) (2) 3x2mg 48h (2) (3) 2x5mg	2 ans	1
M. GIR... 30/4/51	4	(1) 2x5mg (2) 2x5mg (3) 2x5mg	3 ans	4

2ème SERIE

M. NOU... 20/12/49	5	(1) 3x5 (G) (2) 3x5 (D) (3) 2x5 (D) (4) 2x11 (D)	7,3 ans	2
M. CHAU... 10/3/50	4	(1) 2x11 (2) 3x5 (G)	7 ans	4
M. DUF... 22/3/50	4	(1) 2x11 (2) 2x5 (D)	2,3 ans	(0)
M. ZEN... 5/4/50	4	2x11	6 ans	(2)
M. COS... 9/6/50	4	2x11	6,8 ans	2
Mme BAIL... 12/7/50	4	2x11	4,2 ans	(2)
Mme CAN... 20/10/50	5	(1) 2x11 (2) 3x5 (D)	6,4 ans	2
M. BEN... 13/12/50	5	3x5	6,3 ans	3
M. LEC... 20/3/51	4	3x5		
Mme COL... 10/10/51	5	(1) 3x5 (2) 3x5	5,4 ans	3
M. MIC... 29/1/52	3	3x5	5,1 ans	3
M. VAU... 17/3/52	4	3x5	3,6 ans	(0)
M. BAIL... 26/3/52	4	(1) 3x5 (2) 3x5	5 ans	2

2ème SERIE (suite)

	Gravité avant trait.	Curiothérapie	Temps écoulé	Gravité au der- nier examen
M. SDB...				
9/5/52	2	3x5 (G)	4,8 ans	2
M. LER...				
24/5/52	3	3x5	4,8 ans	3
Mme FUK...				
24/7/52	3	3x5 (D)	4,6 ans	1

On voit que ces deux séries offrent un pourcentage sensiblement identique de formes bien influencées par la curiothérapie (62 %, 54 %), de résultats moyens (12 %, 9 %), d'échecs (18 %, 18 %).

QUE FAUT-IL PENSER DES FORMES DE RENDU-OSLER A EVOLUTION GRAVE ?

- 1.- La gravité peut tenir à une angiomatose multifocale, les autres localisations offrent peu de prise à la thérapeutique, qu'il s'agisse par exemple de localisation urinaire ou digestive.

Il faut à ce sujet distinguer encore les angiomatoses digestives associées, mais restent localisées à l'estomac (viscère dont on peut faire l'exérèse) et les angiomatoses digestives diffuses touchant, outre l'estomac, la totalité de l'intestin.

Deux de nos malades présentaient une angiomatose digestive :

- l'un d'eux réagit remarquablement au traitement endonasal, mais mourut 3 ans après, dans un tableau d'anémie avec insuffisance cardiaque ;
- l'autre vit encore, mais la recherche de sang dans les selles est positive et la numération ne se répare pas, malgré les transfusions répétées.

- 2.- Il est des formes endonasaless pures résistant à la thérapeutique : (ce fut le cas de 4 de nos malades, dont les hémorragies ne furent strictement pas influencées par le radium).

a.- Il est certain qu'il existe un facteur familial de gravité : sur ces 4 malades (4 sur 30) deux appartenaient à la même famille (cousins germains) .

La mise en évidence de forme grave chez les ascendants ou les parents de la même génération est toujours un élément défavorable ;

b.- L'âge du malade : le maximum de gravité se situe autour de 50 ans .

C'est l'âge moyen de nos malades.

c.- Le déficience du terrain. (nous voulons parler des malades en état d'anémie chronique).

C'est un facteur péjoratif, non pas parce qu'il crée une radio-résistance, mais dans la mesure où ces malades sont privés de toute défense physiologique devant un saignement même peu important et qu'ils auraient facilement réparé s'ils avaient eu une formule normale.

d.- Enfin, on peut se demander si l'angiomatose cutanée évolue parallèlement à l'angiomatose muqueuse. Elles paraissent dotées d'une indépendance totale. Toute gravité ou toute bénignité semblable apparaît comme totalement fortuite.

EN CONCLUSION :

Nous pensons avoir mis en évidence un certain nombre de facteurs cliniques de gravité permettant d'expliquer en partie les échecs ou les résultats incomplets du radium. Nous nous sommes demandé également si cette technique de traitement n'était pas justiciable de critique : notamment si elle irradiait suffisamment la totalité de l'angiomatose nasale ?

I. — ANATOMIE DESCRIPTIVE

Les cornets : Sont au nombre de 3

- inférieur,
- moyen,
- supérieur (on en compte parfois un 4ème, dit "Cornet de SANTORINI" situé au-dessus du supérieur).

Enfin, une fois sur cent, il existe un 5ème cornet : au-dessus du précédent : cornet de ZUCKERMANDL.

• le cornet inférieur est un os indépendant ;

• les autres appartiennent à l'ethmoïde. La taille des cornets ethmoïdaux est d'autant plus petite et leur tête d'autant plus postérieure que le cornet est plus haut. Les cornets sont superposés de bas en haut, de sorte que chacun d'eux est situé au-dessus de la moitié postérieure du cornet sous-jacent et que le point culminant des différents cornets se trouve sur une ligne à peu près horizontale.

Des cavités se trouvent ménagées entre la face externe des cornets et la paroi : les méats .

• dans le méat inférieur : débouche le canal lacrymo-nasal.

• c'est dans le méat moyen qu'on trouve l'orifice du sinus maxillaire et les orifices des cellules ethmoïdales qu'on retrouve au niveau du méat supérieur.

LA PAROI SUPERIEURE.

Elle a la forme d'une gouttière antéro-postérieure, large de 2 à 3 mm, concavé vers les fosses nasales avec 4 segments :

- 1.- En avant, os propres du nez et frontal forment un segment oblique en haut et en arrière ;
- 2.- Puis on trouve un segment horizontal formé par la lame criblée de l'ethmoïde et par le processus ethmoïdal du sphénoïde ;
- 3.- Un segment vertical formé par la face antérieure du sphénoïde (avec l'orifice du sinus). Cet os, par sa face inférieure, enfin, constitue la partie la plus reculée du plafond des fosses nasales.

LA PAROI INTERNE présente :

- 1.- Une zone osseuse formée par le vomer et la lame perpendiculaire de l'ethmoïde ;
- 2.- Une zone cartilagineuse, le cartilage de la cloison, comprise dans l'angle ouvert en avant formé par ces deux os. Cette paroi peut être strictement médiane ; très souvent, elle est déviée d'un côté ou de l'autre.

LA PAROI INFÉRIEURE.

Forme une gouttière allongée d'avant en arrière, plus large que le toit et concave en haut.

Elle est développée aux dépens de 2 os :

- le maxillaire en avant (apophyse palatine),
- le palatin en arrière (lame horizontale).

A sa partie antérieure, s'ouvre le canal palatin antérieur.

ORIFICE ANTERIEUR.

Les 2 fosses nasales s'ouvrent en avant par un orifice commun, délimité par le bord antérieur des maxillaires et les os propres du nez, et échancré en bas, au milieu, par la crête incisive et l'épine nasale antérieure.

ORIFICES POSTERIEURS.

Les fosses nasales s'ouvrent en arrière par un orifice distinct pour chacune d'elles : les choanes, rectangulaires, allongées de haut en bas et d'arrière en avant, limitées par le vomer, l'aile ptérygoïdienne interne, le sphénoïde et la lame horizontale du palatin.

La muqueuse pituitaire apporte à la configuration des fosses nasales osseuses de profondes modifications masquant certains conaux, ailleurs tapissant certaines cavités.

Ainsi, la paroi externe, présente-t-elle 3 zones

- . turbinate ou postérieure,
- . pré-turbinate
- . sustentaculaire (ces deux dernières sont lisses et très étroites).

- Dans la zone turbinate :

- . au niveau du méat inférieur, qui commence à 2 cm. en arrière de la narine, on retrouve l'orifice du canal lacrymo-nasal ;
- . dans le méat moyen, la muqueuse laisse ouvert seulement l'orifice supérieur du sinus maxillaire qu'elle tapisse, ainsi que le sinus frontal et les cellules ethmoïdales.

Le trou sphéno-palatin en arrière du méat supérieur est, lui, recouvert par la muqueuse.

Sur la paroi interne, on distingue, en regard de la partie inférieure du cartilage, un peu au-dessus et en arrière de la narine, une zone richement vascularisée : c'est la tache vasculaire où se trouve presque toujours la source de l'épistaxis à répétition.

Mais on sait que les angiomes de la maladie de RENDU-OSLER peuvent siéger en n'importe quel point de la cloison.

Paroi supérieure :

La muqueuse recouvre les orifices de la lame criblée, ainsi que les conaux ptérygo-palatin et sphéno-vomériens ; elle pénètre dans le sinus sphénoïdal.

Paroi inférieure :

Elle est également recouverte de muqueuse qui forme la branche latérale du canal palatin antérieur.

On conçoit ainsi la possibilité d'inflammation de proche en proche touchant les fosses nasales, puis les cavités sinusales. Celles-ci sont en effet, comme nous le verrons ultérieurement, souvent trop éloignées du rhin pour être touchées directement par le rayonnement. Quand des phénomènes inflammatoires sont constatés au niveau des sinus, ils sont toujours secondaires à l'inflammation par contiguïté des fosses nasales.

Nous envisagerons brièvement pour achever ce chapitre d'anatomie descriptive :

LA VASCULARISATION et l'INNERVATION des FOSSES NASALES :

- Les artères ethmoïdales antérieures et postérieures (branches de l'ophtalmique) assurent la vascularisation des cellules ethmoïdales postérieures et de la partie antérieure des fosses nasales.

- L'artère sphéno-palatine (branche de la maxillaire interne) donne :

- . à la cloison.
- . aux cornets supérieur et moyen,
- . aux cellules ethmoïdales et au sinus maxillaire.

Deux autres branches de la maxillaire interne contribuent à la vascularisation des fosses nasales :

- . la palatine supérieure
- . la ptérygo-palatine

Deux branches de la faciale : les artères de l'aile du nez et de la sous-cloison.

Deux relais lymphatiques drainent les fosses nasales :

- . les ganglions rétro-pharyngiens,
- . et le groupe supérieur de la jugulaire interne,

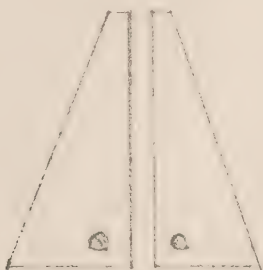
Quant à l'innervation :

- . sensorielle : elle est assurée par l'olfactif,
- . sensitive, par le sphéno-palatin et par le nasal interne.

II.- ANATOMIE GEOMETRIQUE

L'anatomie descriptive nous a appris la complexité structurale des fosses nasales. Sur le plan thérapeutique, il importe maintenant d'essayer de ramener à des surfaces et volumes relativement simples et chiffrables ces structures ; ce qui permettra d'apprécier très exactement les doses reçues en leurs différents points.

Les fosses nasales peuvent être assimilées à deux prismes triangulaires : les bases étant les orifices antérieurs et postérieurs, les faces latérales, les 3 parois : inférieure, externe, interne.



Chaque fosse nasale a donc un volume prismatique allongé dans le sens antéro-postérieur et de plus aplati transversalement.

Tel serait le volume à irradier si l'on ne tenait pas compte des cornets ; ceux-ci tapissent toute la surface de la paroi externe, diminuant encore la largeur des fosses nasales qui, pratiquement, deviennent deux fentes, juxtaposées, séparées par la cloison, admettant tout justement la préparation radifère.

Ces conditions se trouvent réalisées dans le cas où la cloison est médiane ; très souvent, la cloison est déviée d'un côté ou de l'autre ; cette déviation rapprochant exagérément le cartilage de la cloison de la sonde radifère peut, dans certains cas, du moins, expliquer les accidents de surdosage à son niveau.

Reprenons maintenant l'étude de chaque paroi séparément.

LA PAROI EXTERNE.

Elle a un aspect trapézoïdal dont la grande base répond au plancher des fosses nasales (sur lequel va pratiquement reposer la sonde radifère).

La petite base : c'est le segment ethmoïdal du plafond des fosses nasales. Le côté antérieur sépare cette paroi externe du vestibule de la fosse nasale. Le côté postérieur marque la jonction avec le cavum.

Comme on l'a vu lors de l'étude clinique, l'angiomatose touche bien le zone des cornets, alors qu'elle épargne toujours le cavum ; le pourtour nasinaire, qui appartient à la région vestibulaire, peut également être le siège de télangiectasies : la conséquence pratique en est la nécessité d'irradier la totalité de la paroi externe de la fosse nasale.

Les dimensions :

- antéro-postérieures sont assez variables du fait de la variabilité de la région vestibulaire, elles sont en moyenne de 6 à 7 cm. On poussera plus ou moins la sonde à l'intérieur de la fosse nasale, selon que l'on constate ou non des angiomes antérieurs.

- La hauteur est très importante à connaître car il semble bien que, pour une part, les échecs du traitement proviennent d'un sous-dosage de la partie haute et postérieure des fosses nasales.

La distance plancher-plafond est de 4,5 cm.

LES CORNETS

Plus que la longueur et la hauteur respectives de chaque cornet, assez variable selon l'individu et dépendant du développement de la zone turbinale, est intéressante la distance cornet-plancher.

- le cornet inférieur reste en moyenne distant de 1 cm. du plancher ; il est toujours très bien irradié ;
- le cornet moyen est situé à 2 cm. du plancher ;
- le cornet supérieur, à 3 cm. Nous n'envisagerons pas ici l'éloignement des cornets de SANTORINI et ZUCKERKANDL, dont l'existence n'est pas constante ; mais nous rappellerons que la plus grande distance qui sépare le plancher (source radifère) et le plafond est de 4,5 cm. Il faut bien se rappeler ce chiffre-limite.

LA PAROI INTERNE OU CLOISON.

Elle a une épaisseur, compte tenu des parties molles, de 4 mm. Ses dimensions sont, par ailleurs, comparables à celles de la paroi externe.

Ce qui est important, sur le plan radiothérapique, c'est l'hétérogénéité de cette paroi, qui présente deux zones : osseuse et cartilagineuse.

L'expérience a montré que la nécrose, si elle se produit, a lieu au niveau de la cloison cartilagineuse et non de la cloison osseuse pour autant également rapprochée du radium. C'est toute la zone postéro-inférieure du cartilage qui est intéressée par la nécrose : celle-ci part du plancher à quelques millimètres de l'orifice nasinaire et peut s'étendre sur une longueur de 2 cm.

Quelles sont les dimensions encore utiles à connaître pour une irradiation correcte de cette région ?

L'ARETE SUPERIEURE.

A son niveau, en effet, parois externe et interne viennent pratiquement en contact l'une de l'autre : son épaisseur est négligeable.

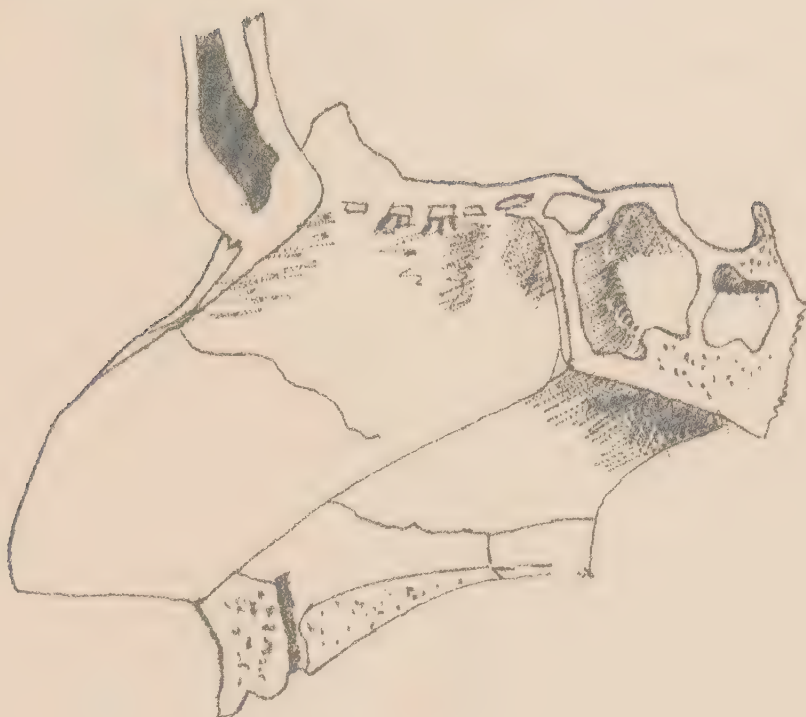
LA PAROI INFÉRIEURE.

Le plancher des fosses nasales est rectangulaire. Sa largeur est importante à apprécier car cette largeur plus ou moins importante conditionne le rapprochement de la sonde de la cloison.



PAROI EXTERNE (Grandeur réelle)





PAROI INTERNE (Grandeur réelle)

Au maximum : elle est de 1 cm. mais il faut retrancher 1/2 cm. occupé par le méat inférieur. Il reste donc 1/2 cm. de part et d'autre de la cloison médiane pour placer les sondes.

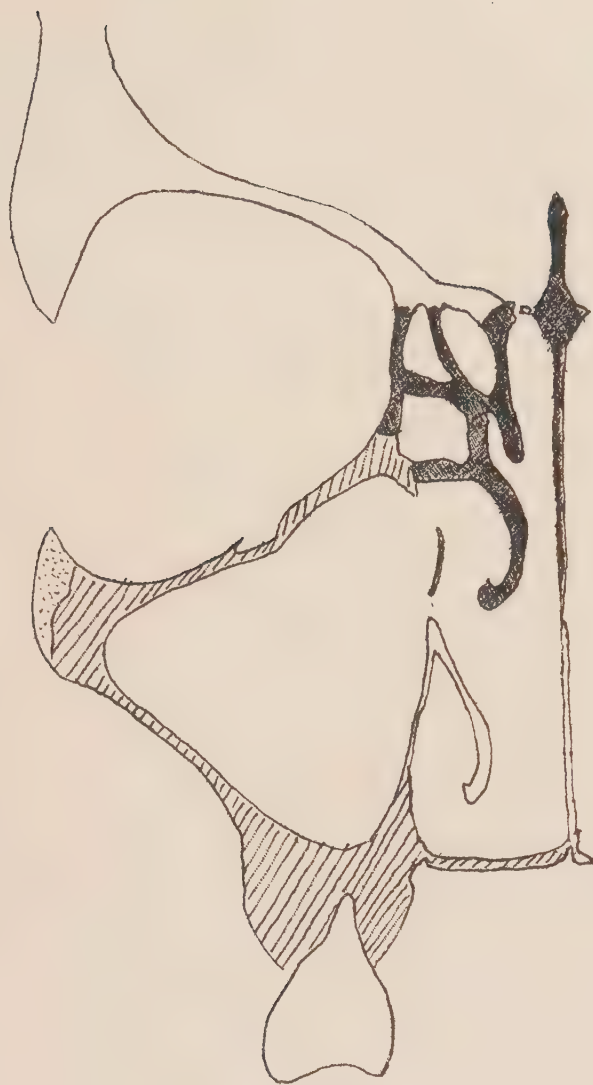
Notons qu'à la partie toute postérieure des fosses nasales, près des choannes, l'amonuement du cornet inférieur fait gagner quelques millimètres.

RÉGIONS VOISINES DES FOSSES NASALES

Une coupe verticale-frontale des fosses nasales passant par leur partie moyenne, permet de se rendre compte facilement que les cavités du massif facial entourant les fosses nasales ne risquent pas d'être intéressées par l'irradiation. La cavité orbitaire (paroi inféro-interne) reste à distance.

De même, le sinus frontal qui est dans le même plan horizontal que le plafond des fosses nasales.

Seul, le sinus maxillaire, dont la paroi interne est à 1,5 cm. de la cloison peut être atteint par le rayonnement à des doses utiles.



COUPE SCHEMATIQUE VERTICO-FRONTALE des FOSSES NASALES.

passant par leur partie moyenne

(d'après Rouvière)

ETUDE DOSIMETRIQUE

L'évaluation, au cours d'un traitement par le radium, de la dose en mgd reste insuffisante. Il ne s'agit là en effet que de l'énergie dépensée au sein de l'appareil radifère et non de la dose absorbée par les tissus.

Par ailleurs, il n'est pas encore possible de mesurer pour chaque malade les doses effectivement reçues par les tissus, ce qui serait l'idéal.

Aussi, nous adresserons-nous à une dosimétrie calculée (basée sur les tables de COLIEZ et DAUVILLERS) pour apprécier les doses reçues à différentes distances du radium, au cours des 2 traitements faits à l'I.C.R.

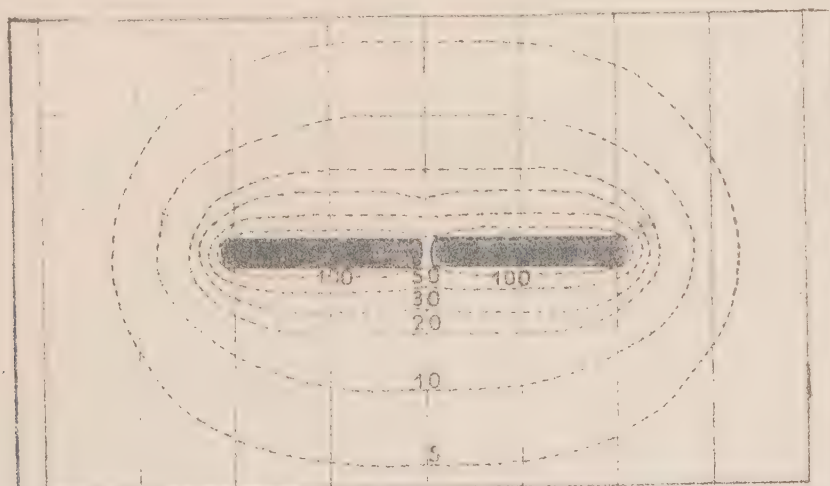
- 1.- Une première technique utilise 2 tubes de 5 mg. de radium laissés dans chaque narine 48 heures ;
- 2.- Une deuxième technique : 3 tubes de 5 mg. de radium laissés en place 24 heures ;

Cette dosimétrie calculée restera, quelque soit l'avenir, la base de discussion indispensable avant tout traitement.

1.- TECHNIQUE AVEC 2 TUBES DE 5 M G.

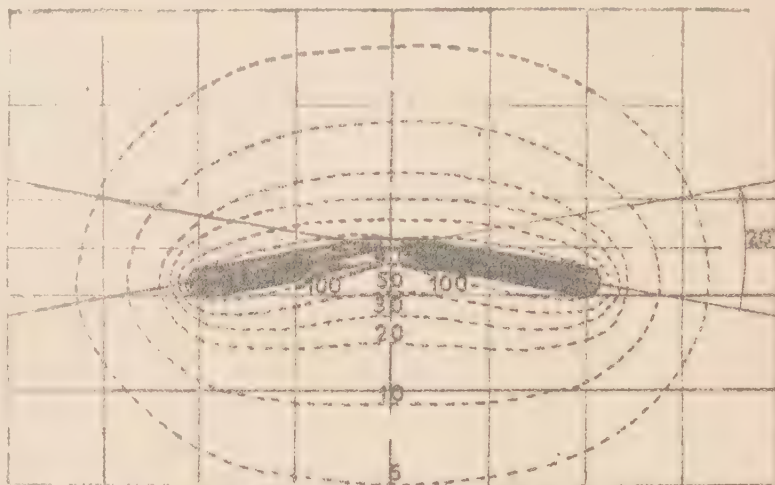
- a.- Envisageons d'abord : le cas où les tubes sont placés sur une même ligne (c'est ce qui se trouve réalisé lorsqu'on se sert d'une sonde rigide).

La forme des isodoses est bien connue : elle est en ellipse autour de la préparation radio-active. Et il faut souligner la chute rapide de la dose dès qu'on s'éloigne du radium :



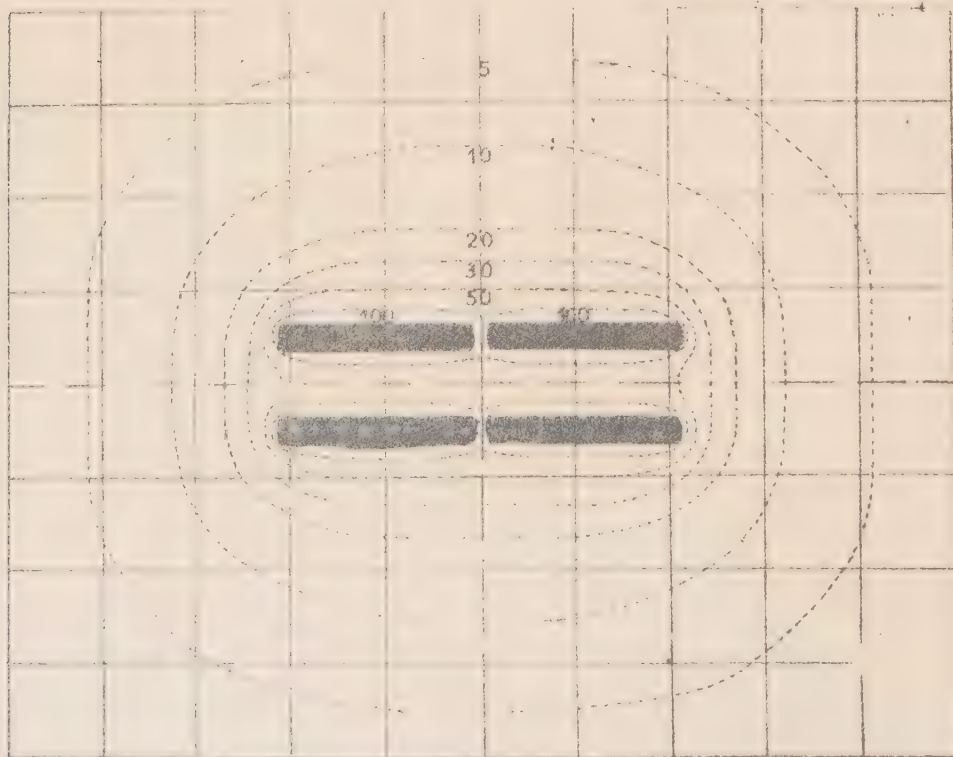
Isodoses en r/h autour de 2 tubes de Radium
(Activité 1mc/cm)

b.- Supposons maintenant que les tubes fassent entre eux un certain angle (c'est ce qui peut se passer avec une sonde molle). Nous avons pris pour exemple un décalage de 20° (ce qui représente déjà une incurvation importante de la sonde). Le calcul dosimétrique autour de la préparation est à l'heure d'un grand intérêt car il nous a permis de constater que, sur le plan pratique, on peut négliger cette angulation : la chute du rayonnement autour des tubes se fait sensiblement avec la même rapidité que lorsque les tubes sont placés en enfilade. Dans nos calculs ultérieurs, nous ne tiendrons donc pas compte de l'angulation.



Isodoses en r/h autour de 2 tubes de Radium
(Activité $1mc/cm$).

c.- Etudions maintenant la sommation des doses lorsque les deux sondes sont en place à 1 cm. l'une de l'autre (chacune porteuse de 2 tubes de 5 mg). On constate qu'à la périphérie de chaque tube la chute de la dose est très peu modifiée par rapport à ce qu'on observait avec une sonde unique. Ce qui intervient essentiellement : c'est la sommation des doses entre les 2 tubes; nous y reviendrons plus loin (cette zone correspond à la cloison nasale).



B

Isodoses en r/h autour de 4 tubes de Radium.

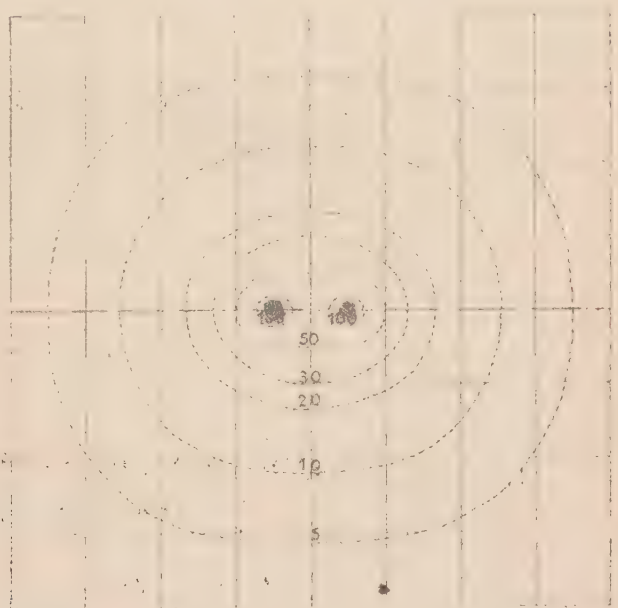
Jusqu'à maintenant, les isodoses ont été envisagées dans un plan horizontal passant par les sondes. Les courbes suivantes représentent la répartition de la dose dans un plan perpendiculaire aux sondes (en leur milieu). Nous parlerons d'isodoses " Frontales".

Pour la clarté de la lecture, les chiffres qui figurent sur toutes nos courbes répondent au débit horaire de tubes de 1 mg/cm. Pour avoir donc la dose reçue au cours d'une application, ces chiffres seront multipliés par $(2,5 \times 48)$.

En bref,

la courbe 100 correspond à 12.000 r

50	"	6.000 r
30	"	3.600 r
20	"	2.400 r
10	"	1.200 r
5	"	600 r



Isodoses en r/h autour de 4 tubes de Radium (activité 1mc/cm). Plan médian passant par AB.

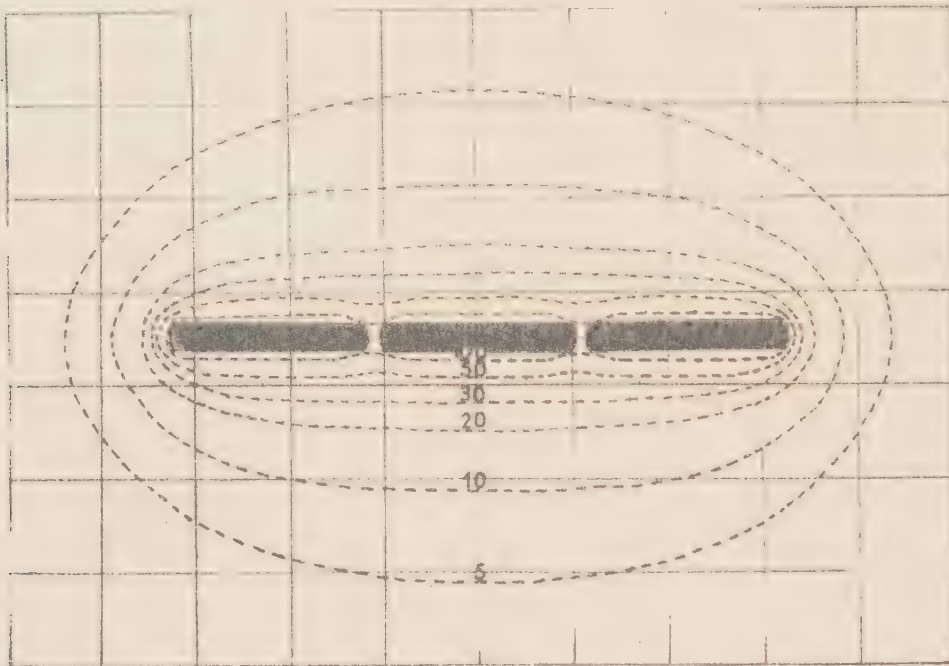
2.- TECHNIQUE AVEC 3 TUBES DE 5 Mg

La chute du rayonnement lorsqu'on s'éloigne perpendiculairement de la préparation est sensiblement la même que dans la technique précédente.

L'élément nouveau est ici la longueur de la ~~préparation~~ radio active.

Plus de 6 cm. contre 4 cm. dans la première technique.

D'où l'intérêt des 3 tubes dans les angiomatoses importantes ou à localisation postérieure que n'atteindrait pas l'activité des 2 tubes.

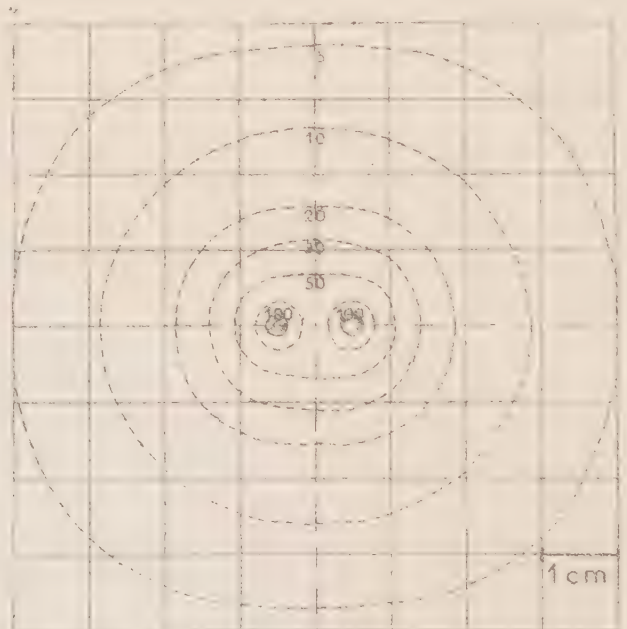


Isodoses en r/h autour de 3 tubes de Radium
(Activité $1mc/cm$)

Voici les isodoses frontales (avec le débit horaire de tubes de 2 mg).

Ici, la courbe 100 correspond à 6 000 r (lorsqu'il s'agit de tubes de 5 mg ayant débité 24 heures)

50	correspond à	3.000 r
30	"	à 1.800 r
20	"	à 1.200 r
10	"	à 600 r
5	"	à 300 r



Isodoses en r/h dans le plan passant par AB

La connaissance des doses reçues à différentes distances du radium (terme de ce chapitre) jointe à la connaissance des dimensions des fosses nasales (étudiées au chapitre précédent après mensuration sur le squallotte) nous permet de savoir l'ordre de grandeur des doses reçues par les fosses nasales au cours d'une application.

Avec la technique I : 2x5 mg. 48 h. dans chaque narine :

Cornet inférieur	4 000 r
Cornet moyen	2 000 r
Cornet supérieur	800 r
Cornets accessoires	0
Plafond des F.N.	0
Plancher des F.N.	6 000 r
Langue	1 000 r
Cloison	9 000 r
Orifice trompe d'Eustache	0
Sinus frontal	0
Sinus maxillaire	2 400 r
Cavité orbitaire	0
Peau (ailé du nez)	2 000 r
Arête nasale (partie moyenne)	600 r

Une évaluation semblable peut être faite en utilisant la Technique II (3x5 mg 24h dans chaque narine).

Enfin, pour chaque malade, on obtiendrait très facilement les doses reçues par les fosses nasales, en superposant les isodoses "frontales" à une télé-radiographie de face. (Nous reproduisons : schéma radiographique et isodoses ci-dessous).

Notons que la confrontation avec des coupes tomographiques de face peut être utile, si l'on veut tenir compte de l'amenuisement des cornets à leur partie postérieure. (N.B. - Position de la tête à observer pour la télé-radiographie de face : ligne passant par narine et C.A.E. perpendiculaire à la plaque ; le rayon normal passe par cette ligne).

CONCLUSION.

Rappelons que, sur le plan clinique, les deux méthodes donnent des résultats sensiblement identiques.

L'étude dosimétrique, quelle que soit la technique, montre notamment une répartition assez inhomogène de la dose reçue par les diverses régions des fosses nasales.

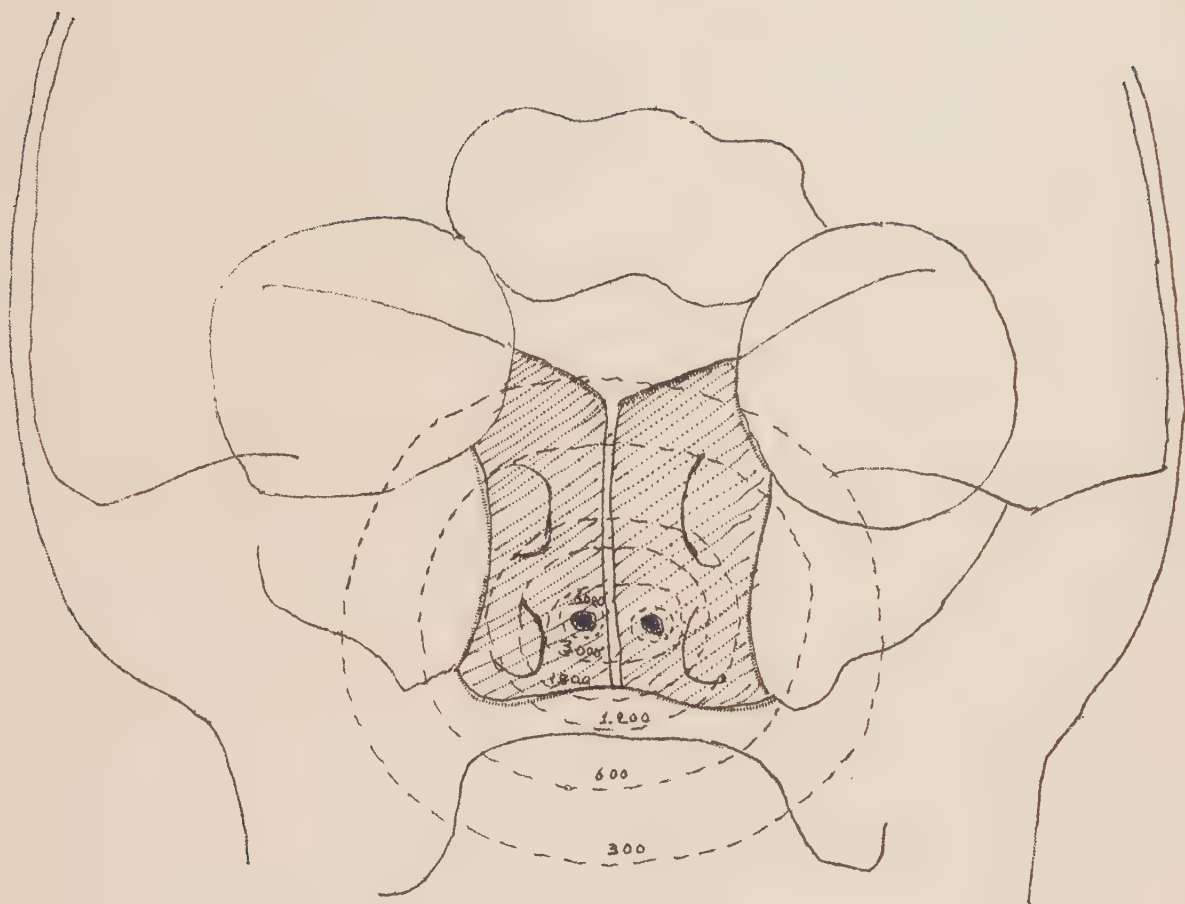
Le surdosage de la cloison que l'on remarque a déjà été étudié dans des travaux antérieurs aux nôtres (39).

Ce que nous mettons en exergue ici, c'est le sous-dosage de la partie haute des fosses nasales ; qu'il s'agisse du cornet supérieur, du plafond, de la partie haute du septum. En bref, toute la partie postéro-supérieure des cavités nasales n'est pas irradiée.

Nous pensons que là réside l'explication d'une partie des récurrences.

Rappelons toutefois que si ce grief technique peut venir expliquer certaines évolutions défavorables, il restera tout un lot de formes qui échapperont encore à la thérapeutique : ce sont les formes graves (par les localisations multiples, par l'évolutivité de certaines angiomatoses, par la débilité du terrain : âgé ou un état d'anémie chronique).

Pour terminer, répétons que l'efficacité des radiations ionisantes en matière d'angiome n'est pas à remettre en discussion. En faisant nôtre la conclusion de PIERQUIN (39) nous espérons qu'à l'appareil modifié jusqu'à présent utilisé, on pourra substituer support et agents radio-actifs nouveaux, qui permettront une meilleure irradiation de la totalité des fosses nasales.



COURBES ISODOSES (Technique 2)

Dans un dernier chapitre, nous avons groupé 3 questions qui se trouvent intimement liées au sujet principal de notre travail :

- 1.- Radiothérapie des localisations faciales ;
- 2.- Curiothérapie des localisations linguales ;
- 3.- Curiothérapie nasale d'une autre affection hémorragique : l'hémophilie.

RADIOThERAPIE DES ANGIOMES FACIAUX

Sont justifiables de radiothérapie non pas les formes discrètes d'angiomatose faciale (où tout se réduit à quelques télangiectasies des pommettes) mais les formes intenses, c'est-à-dire couvrant la totalité de la face, d'angiomes noduleux, saillants (qu'aucun artifice d'esthétique ne parvienne à masquer).

L'utilisation de la radiothérapie aboutit à un double résultat :

- 1.- Elle flétrit et décolore les angiomes noduleux ;
- 2.- Elle sclérise les éléments qui saignent soit spontanément, soit lorsqu'ils sont traumatisés (c'est le cas, par exemple, des localisations mentonnières et mentoires qui sont blessées quotidiennement par le rasoir).

Technique :

On utilise la radiothérapie superficielle ; en effet, il n'est nullement nécessaire de s'adresser à un rayonnement plus pénétrant pour des lésions qui intéressent les premières assises du revêtement cutané.

Les constantes radiologiques sont les suivantes :

100 à 120 k v

Pos de filtre

Distance : focus-peau : 25 cm.

Il est indispensable, pour que la répartition du rayonnement soit la plus homogène possible de diviser le visage en plusieurs champs.

Deux champs jugaux droit et gauche sont souvent suffisants. Il est parfois nécessaire d'y adjoindre un 3ème champ : mentonnier.

De toute façon, la délimitation du champ d'irradiation par le localisateur sera toujours complétée par un cache plombé cernant très exactement la zone à irradier, dont les limites sont souvent irrégulières.

La dose par séance est habituellement de 500 r (par champ). Les séances seront espacées de 15 jours à 1 mois = 3 semaines en moyenne. La dose totale est variable : 1 500 r représentent une dose moyenne, 1 000 r peuvent suffire lorsqu'il s'agit simplement de décolorer les lésions, 4 000 r ont été nécessaires chez un de nos malades dont les angiomes étaient saillants et très hémorragiques.

Dans les deux observations, qui vont suivre : l'angiomatose faciale était bien une indication de la radiothérapie car étendue à tout le visage et faite d'éléments saillants. De plus, dans la deuxième cas, un angiome se compliquait d'hémorragies.

OBSERVATION N° 1

M. DUF... 60 ans, traité en 1950.

- Angiomatose intense du visage, s'étant accentuée ces 3 dernières années, anémie importante.

Le 5 Mai 1950, 450 r sont appliqués sur 2 champs jugaux. Revu le 19 Mai, on ne note pas d'érythème, ni dépilation.

On ajoute un champ mentonnier.

Le 1er Juin : les angiomes commencent à s'effaïsser et à se décolorer.

Le 8 Juin : l'amélioration se poursuit ; on constate que les poils de la barbe tombent.

On refait 2 champs jugaux :

En Juillet, les angiomes de la face diminuent très nettement :
 , léger œdème du visage,
 , repousse des poils.

3 mois après, en Novembre : on constate une véritable transformation de l'aspect du visage : les 3/4 des éléments cutanés ont disparu.

En Janvier 1951 : il est signalé quelques angiomes qui persistent sur le nez.

Le malade est revu en Mai, puis en Juillet, où l'on constate encore une évolution régressive des lésions.

Un nouvel examen est pratiqué un an après : on peut apprécier les résultats car les lésions ne bougent plus : les 3/4 des éléments cutanés ont disparu et ce qui reste est décoloré et plan.

OBSERVATION N° 2

Monsieur NOU.... 40 ans, traité en 1951.

- Angiomatose faciale intense.
- Hémorragies nasales abondantes.

En 1er Mars 1951 : le malade reçoit 500 r sur 2 champs juxtaux.

Nouvelle irradiation 15 jours après aux mêmes doses.

Le 5 Avril : on constate une réaction érythémateuse des joues.

On irradie cette fois par un champ très localisé la lèvre inférieure qui présente un angiome hémorragique.

Le malade est revu 4 semaines après : il existe des gerçures des lèvres, mais on n'observe pas de modification notable au niveau de la peau.

3 mois après : l'amélioration est considérable :

- . la lèvre inférieure ne saigne plus.
- . les angiomes cutanés ont régressé de façon très nette.

Le bilan suivant est fait en décembre 1951 :

- Il ne reste plus, du côté droit, que 3 petits angiomes de la grosseur d'un grain de mil, deux du côté gauche et un minime angiome de la lèvre inférieure qui ne saigne plus.

Ce malade atteint au départ d'une angiomatose faciale intense faisait l'objet d'un nouvel examen en 1954, où l'on concluait à "Angiomatose faciale minime".

Voici, résumés, les EFFETS DE LA RADIOTHERAPIE.

1.- ACTION SUR LES ANGIOMES.

C'est, en général, au bout d'un mois à 6 semaines, qu'on assiste déjà à une légère diminution des lésions. L'amélioration s'affirme nettement dans le courant des 4ème et 5ème mois. Elle se poursuit, au total, pendant 9 mois à 1 an. Après, les lésions restent stationnaires (cette stabilisation, nous avons pu la juger pour la plupart de nos malades avec un recul de 7 ans).

Nous avons enregistré un échec chez un malade qui n'avait, d'ailleurs, reçu que 1 000 r et qui, après une stabilisation de 4 ans, présente une nouvelle évolution de ses angiomes faciaux.

2.- REACTION DE LA PEAU ET DE SES ANNEXES A LA RADIOTHERAPIE.

- Au niveau de la peau : on constate habituellement l'apparition d'une réaction érythémato-pigmentaire qui survient après la 2ème séance (1 000 r). Son évolution est transitoire, durant tout au plus 1 mois.
- Le système pileux : selon la dose reçue, l'épilation fut soit temporaire, soit définitive, mais incomplète.

Nous devons signaler que nous n'avons qu'exceptionnellement obtenu de chute des poils avec une dose unique de 500 r (dose épilatoire classique : 370 r).

CURIETHERAPIE DES LOCALISATIONS LINGUALES

La curiethérapie des angiomes linguaux est venue pallier à l'insuffisance ou à la complexité des autres méthodes thérapeutiques.

Certaines, si elles sont efficaces dans l'immédiat, exposent à la récurrence : c'est le cas de la suture et de la coagulation. Pour d'autres, on hésite à les mettre en oeuvre, car elles représentent une véritable intervention chirurgicale, ce sont les ligatures de la linguale ou de la carotide externe.

L'OBSERVATION que nous rapportons ici est celle de :

Mme COU.... 50 ans, traitée en 1958.

La gravité de la maladie venait justement d'une localisation linguale soignée alors que l'angiomatose cutanée et endonasale restait au second plan.

On retrouvait, chez cette malade, le caractère habituellement familial du RENDU-OSLER ; grand-père maternel, mère, 2 sœurs (dans une fratrie de 8).

Les hémorragies nasales, insignifiantes, n'ayant jamais nécessité aucun traitement datent de l'enfance. Une hémorragie rectale est à noter, apparue 3 ans auparavant, mais elle n'a pas fait l'objet d'examen. Les angiomes cutanés apparus à 40 ans sont très discrets (joue gauche, pulpe des doigts, lèvre inférieure).

Par contre, les angiomes linguaux ont déjà donné lieu à des complications hémorragiques graves.

Une première fois, il y a 9 ans, une deuxième fois, il y a 3 ans, on a fait une suture linguale.

Une 3ème hémorragie, en Mai 1958, entraîne l'hospitalisation à BROUSSAIS (16 transfusions), puis à Villejuif.

Le 28 Juillet 1958, on traite l'angiome saignant de la face dorsale de la langue (près de la pointe) par une plaque de 16 mg. de radium laissée en place 20 min.

Le malade revu en consultation 3 semaines après, présente encore un petit suintement persistant de la pointe de la langue.

On envisage donc de compléter le premier traitement par une poncture : 2 aiguilles de 2 mg. sont implantées tête-bêche dans l'angiome et laissées en place pendant 48 heures.

2 mois après, le malade est revu : elle n'a plus présenté aucun saignement depuis le Radium.

Nous avons rapporté cette observation pour montrer la multiplicité des indications et l'efficacité du radium dans l'angiomatose héréditaire et familiale ; nous n'insisterons pas ici sur la technique de curiethérapie : appareils et doses ne diffèrent en rien de ceux qu'on applique aux angiomes tuberculeux de l'enfant.

CURIETHERAPIE NASALE APPLIQUEE AUX EPISTAXIS DE L'HEMOPHILIE

Notre DERNIERE OBSERVATION est celle d'un hémophile grave qui présentait des épistaxis incoercibles.

La rhinoscopie précise la zone des fosses nasales d'où provenait le saignement.

Il s'agissait, comme c'est le cas le plus courant, de la tache vasculaire et seule la fosse nasale gauche saignait.

Le problème thérapeutique est ici voisin de celui de l'angiomatose. Mais la zone hémorragique est parfaitement limitée et surtout de siège antérieur. On est donc parfaitement assuré que le rayonnement provenant de la sonde radifère atteindra son but.

Ce malade, âgé de 19 ans, fut traité en 1951, par une sonde contenant 2 tubes de 5 mg. laissée en place 24 heures dans la narine gauche.

Les effets de la curiethérapie furent immédiats et remarquables : le malade n'eut plus aucune hémorragie pendant deux ans.

En 1953, des épistaxis réapparaissent moins abondantes. On refait une application de Radium des 2 côtés. Le succès est, cette fois, total puisqu'en 1958 nous apprenons que le malade n'a plus présenté d'hémorragie nasale.

Il s'agit, malheureusement, d'une hémophilie grave, compliquée d'anticoagulant circulant, exposée à des saignements en d'autres territoires.

Actuellement, son temps de coagulation est de 4 heures. Sa consommation de prothrombine très perturbée. Les transfusions, chez lui, sont contre-indiquées puisqu'elles sont inopérantes et semblent même accroître l'activité anti-coagulante. On est donc très désarmé devant les hémarthroses qu'il présente maintenant de façon récidivante.

Quant aux hémorragies nasales, qu'une thérapeutique ait permis de les tarir, on conçoit que ce fut, dans ce cas particulier, une ressource miraculeuse.

Nous venons de voir, dans cet addendum, l'illustration des possibilités multiples des radiations ionisantes.

Les Rayons X et le Radium viennent, en effet, conjuguer leur action dans le traitement des localisations cutanées et muqueuses du RENDU-OSER. Le radium est également appliqué de façon utile dans le traitement d'une autre maladie hémorragique : l'hémophilie.

CONCLUSIONS

L'objectif de ce travail a été l'étude d'une méthode thérapeutique active de l'angiomatose héréditaire et familiale : la CURIETHERAPIE ENDONASALE.

Etant donnée la relative rareté de la maladie (nous disposions de 30 observations) il nous a semblé intéressant de revoir la littérature médicale de ces vingt dernières années ; notre dessein était, en effet, de vérifier sur un nombre de cas plus grand la localisation exacte de l'angiomatose nasale ; nous nous sommes assurés, notamment, de la constante intégrité du cavum, ce qui était essentiel étant donnée la longueur de la sonde radifère utilisée.

Chemin faisant, nous avons été amenés à reconsidérer l'aspect clinique et évolutif du RENDU-OSLER (à localisation céphalique exclusivement) et à individualiser des formes anémiques. Celles-ci nous ont paru intéressantes, car nous avons constaté, aussi bien dans la littérature que parmi nos observations personnelles, que lorsque l'anémie était au premier plan du syndrome clinique, elle polarisait l'attention au point d'être source d'erreur de diagnostic. Nous avons aussi constaté que ces états d'anémie chronique, intervenaient comme facteur défavorable dans le pronostic global de la maladie.

L'exposé de la curiethérapie du RENDU-OSLER proprement dit nous a conduit à rapporter :

- 1.- Les TECHNIQUES UTILISEES par les médecins de l'Institut dans l'angiomatose nasale ;
- 2.- Les COMPLICATIONS EVENTUELLES de ce traitement et SON INCIDENCE sur l'évolution de la maladie ;
- 3.- Enfin, une ETUDE PARALLELE ANATOMIQUE et DOSIMETRIQUE qui nous a permis une conclusion objective sur la valeur de cette méthode.

Le Curiothérapie nous a donné 62 % de bons résultats, 12 % de résultats moyens ; mais nous avons enregistré également des échecs : 18 % et nous pensons maintenant que ceux-ci sont imputables à un sous-dosage de la partie haute des fosses nasales.

Ces dernières remarques ne feront pas perdre de vue l'apport global d'une méthode qui est venue transformer le pronostic des formes graves de la maladie de RENDU-OSLER.

VUE & PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de PARIS

J. SARRAILH.

Le Doyen de la Faculté de Médecine

L. BINET

Le Président de la Thèse :

DES GREZ

B I B L I O G R A P H I E

- 1.- ANDRE R., DREYFUS B. et PIERQUIN
A propos du traitement des hémorragies nasales de la maladie de RENDU-OSLER.
B.M. Soc. Méd. Hop. Paris 27 Octobre / 3 Novembre 1950,
n° 27/28, 1463, 1464.
- 2.- ASHEY D.W. et BULMER E.
Télangiectasie hémorragique héréditaire avec hépato-splénomégalie et ascite.
Brit. Med. J. 12 Mai 1951, n° 4714, 1059-1060.
- 3.- BAKER C.P.
Hereditary haemorrhage Telangiectosis with gastrointestinal haemorrhage and hepato-splenomegaly
Guy's Hospital Rep. 1953, 102, 246.
- 4.- BERTOLANI F., et GIONANARDI F.
Observations clinico-pathogéniques sur la maladie de RENDU-OSLER-WEBER.
Minerva Med. 12 Mai 1954, 45, n° 38, 1345-1353.
- 5.- BOSTON L.N.
Gastric haemorrhage due to familial Telangiectasis
Am. J. Med. Sc. 1930, 180, 798.
- 6.- BOURNE W. et WAGSTAFF J.
Télangiectasie hémorragique familiale (maladie de RENDU-OSLER-WEBER)
Proc. Roy. Soc. Med. Juillet 1949, 42, n° 7, 515-516.
- 7.- BRANDEL E.
L'hémorragie gastro-intestinale récidivante dans la télangiectasie hémorragique héréditaire.
Acta Med. Scand. 1950, 137, n° 6, 436-440.
- 8.- CERVINO J. et Al.
Télangiectasie hémorragique héréditaire, Maladie de RENDU-OSLER
An. Fac. Méd. Montévidéo 1948, 33, n° 11, 12, 1191-1199.
- 9.- CHEVALLIER P.
Diagnostic par l'endoscopie des angiomes gastriques dans l'angio-matose essentielle hémorragique de RENDU-OSLER.
Le Sang, Juin 1946, 17, n° 3, 191-194.
- 10.- COCHRANE T. et LESLIE G.
Télangiectasie hémorragique héréditaire.
La, cat 11 Février 1950, 258 n° 6598, 255-356.

- 11.- CHRISTOL D.
Angiomatoschémorragique familiale (Maladie de Rendu-Osler)
B.M.C. traité Sang, Fasc. 13022 A-10 (1957).
- 12.- CZERNIAK P. et SCHORR S.
Télangiectosie hémorragique héréditaire avec atteinte psseuse.
Am. J. Roentgen. Août 1955, 74, n° 2, 299-303.
- 13.- DENEVE J.
Maladie de Rendu-Osler ou angiomatose hémorragique familiale.
Bruxelles Méd. 23 Mai 1954, 34, n° 21, 965-973.
- 14.- DNECHAU D. et al.
Deux cas d'angiomatose hémorragique familiale (maladie de Rendu-Osler)
B.M. Soc. Méd. Hop. Paris 25 Mars-1er Avril 1949, 65, n° 11-12, 478-482.
- 15.- DOLOWITZ D.A., RAMSO D.N. Jr. et STÉPHENS F.E.
La télangiectosie hémorragique héréditaire.
Ann. Otol. Rhin. Laryng. Sept. 1953, 62, n° 3, 642-651.
- 16.- DRISCOLL J.E. et RABE M.A.
La télangiectosie hémorragique des voies gastro-intestinales,
source obscure d'hémorragie gastro-intestinale.
Interpret. Surg. Dig. Avr. 1955, 59, n° 4, 238-240.
- 17.- EHRENBORG G., ENGSTROM I. et al.
Télangiectosie hémorragique gastrique chez un enfant.
Acta Paed. Mars 1957, 46, n° 2, 191-198.
- 18.- ELSTEIN
La maladie de Rendu-Osler
Klinischeskoe Med. 1955, 33, n° 7, 75-77.
- 19.- FITZ-HUGH T.
Splenomegaly and hepatic Enlargement in hereditary hemorrhagic
Télangiectosie.
Am. J. Méd. Sc. 1931, 181, 261.
- 20.- GAMBILL E.E.
Recurring Gastrointestinal Hemorrhage in Hereditary Hemorrhagic
Télangiectosie, Incidence of a case.
Proc. Staff Meet. Mayo Clinic 1946, 21, 157.
- 21.- HAENSCH R. et KAISER H.
Un cas de Télangiectosie hémorragique héréditaire (Osler)
Arztl. Wochr. 2 Mai 1952, 7, n° 18, 417-418.
- 22.- HARDT L.F., STEIGMANN F. et al.
Hémorragie gastro-intestinale massive due à une télangiectosie
héréditaire.
Gastroenterology Janv. 1955, 28, n° 1, 70-79.

23.- HENRY G.A.

Télangiectasie hémorragique héréditaire.
Laryngoscope Sept. 1953, 63, n° 9, 823-841.

24.- HICQUET G. et CAMBRELIN.

Maladie de RENDU-OSLER
Acte oto-laryng. Av. Juin 1953, 43, n° 2-3n, 144-154.

25.- KINDLER W. et TIEDEMANN R.

A propos de l'histopathologie et du traitement des formes graves
d'épistaxis dans la maladie de RENDU-OSLER.
Arch. Ohren-Nasen-Kehlkopf. 1956, 168, n° 6, 441-460.

26.- KOCH H.J. Jr., ESCHER G.C. et LEWIS J.S.

Traitement hormonal de la télangiectasie hémorragique héréditaire.
J. Am. Med. Ass. 9 Août 1952, 149, n° 15, 1376-1380.

27.- KONIGSTEIN R.P. et LENHARDT A.

A propos d'un cas de la maladie de RENDU-OSLER (télangiectasie
hémorragique héréditaire) associé à des stigmates dégé-
nératifs - chorée de HUNTINGTON, rein embryonnaire.
Wien, Klin. Wochr. 14 Sept. 1956, 68, n° 37, 718-720.

28.- KUSHLAN S.D.

Gastrointestinal Bleeding in Hereditary hemorrhagic Telangiectasis
Gastroenterology 1946, 7, 199.

29.- LABORDE S.

Angiomes tubéreux et leur traitement
Journées du cancer, Institut G. ROUSSY 1951.

30.- LAGÈZE P., BOUNIER-KUHN et RIFFAT.

A propos d'une observation de maladie de RENDU-OSLER.
J. Franc. oto-rhino-laryng. Janv. 1953, 2, n° 1, 66-68.

31.- LEGRAND P., LINQUETTE M., COUDEMAND M. et WAROT P.

Anémie chronique au cours d'une maladie de RENDU-OSLER à
localisation digestive.
Arch. Mol. App. dig. Juil-Août 1954, 43, n° 7-8, 872-876.

32.- LIVINGSTONE S.O. et CARR R.E.

La télangiectasie hémorragique héréditaire.
J. Thor. Surg. av. 1956, 31, n° 4, 497-503.

33.- MALHURET R. et GUILLOT J.

Maladie de RENDU-OSLER
Bull. Soc. Franc. Derm. Janv-Févr. 1954, 61, n° 1, 77.

34.- MARRET A., PLANE J. et Al.

anévrisme artério-veineux pulmonaire par maladie de RENDU-OSLER.
Nouveau cas traité par extirpation isolée
Poumon et Cœur, mai 1958, 14, n° 5, 469-475.

35.- MAZARE Y.

Trois cas familiaux répartis sur trois générations d'angiomatose de Rendu-Osler.

Lyon, méd. 17 Juil. 1955, 194, n° 29, 59-62.

36.- MESSERSCHMITT J., NERNSACONI P., LECEAIS G. et VIDEAU J.

Algérie Médicale Janv. 1953, 57, n° 1, 55-69,

Angiomatose hémorragique familiale.

37.- MOUNIER-KUHN P.

La maladie de Rendu-Osler, maladie bronchique.

Ann. Oto-Laryng. 1953, 70, n° 4, 191-195.

38.- NODL F.

L'histopathogénie de la télangiectasie héréditaire hémorragique de Rendu-Osler.

Arch. Klin. experim. Derm. 1957, 204, n° 3, 213-235.

39.- PIERQUIN B.

La Curiothérapie endonasale dans la maladie de Rendu-Osler.

Résultats portant sur 21 cas.

J. Radiol. Electrol. Juil.-Août 1957, 38, n° 7-8, 685-688.

40.- PIERQUIN J., RICHARD G. et PIERQUIN B.

Une méthode de traitement de la maladie de Rendu-Osler par la radiothérapie.

J. Radiol. Electr. 1951, 32, n° 9-10, 787-788.

41.- PIERQUIN J., RICHARD G. et PIERQUIN B.

La radiothérapie dans le traitement de l'angiomatose hémorragique familiale, maladie de Rendu-Osler.

Presse Méd. 23 Mai 1951, 59, n° 35, 733-734.

42.- PIERQUIN J., RICHARD G. et PIERQUIN B.

Etat actuel de notre statistique de traitement de la maladie de Rendu-Osler par la radiothérapie.

J. Radiol. Electrol. 1952, 33, n° 7-8, 407-408.

43.- PIERRON et BOUQUIN

La Curiothérapie dans le traitement local de l'épistaxis de la maladie de Rendu-Osler.

J. Franc. O.R.L. Janv. 1953, 2, n° 1, 48-50.

44.- PLUMMER K., BURKE et WILLIAMS J.

Télangiectasie hémorragique héréditaire avec hémorragie

intestinale, relation de cas et traitement par la thrombine locale.

Gastroenterology Juin 1949, 12, n° 6, 988-992.

45.- RABUT et RAMAKERS.

En marge de la maladie de Rendu-Osler

Bull. Soc. Franc. Derm. Nov-Déc. 1949, n° 5, 445.

- 46.- RAVAULT P., GIRARD M. et DESCHAVANNES
Angiomatose hémorragique familiale, Maladie de Rendu-Osler.
Lyon Méd. 9 Mars 1941, n° 10, 171-178.
- 47.- REILLY W.A., et LAWSON W.C.
L'hémotémèse massive. Télangiectasie possible.
J. Ped. Sept. 1951, 39, n° 3, 374-376.
- 48.- RENSHAW J.F.
Multiple hemorrhagic Telangiectasis with special reference
to gastroscopic appearance.
Cleveland Clinic, Quart. 1939, 6, 226.
- 49.- ROGER H., MOUREN P. et VIDAL J.
Angiomatose hémorragique familiale (maladie de Rendu-Osler)
Marseille Méd. 15 octobre 1943, n° 12, 575-577.
- 50.- SAKSEALA N., HELSKE E. et SAKEN E.
Le Télangiectasie hémorragique héréditaire : anatomie patholo-
gique.
Ann. Méd. Int. Fenniac, 1949, 38, n° 2, 132-146.
- 51.- SHEPHERD W.
Angiomatose du tractus gastro-intestinal.
Brit. J. Surg. Mars 1953, 40, n° 163, 409-421.
- 52.- SMITH J.L., et LINEBACK M.I.
Télangiectasie hémorragique héréditaire. Etude de 9 cas dans
une famille noire; mise en lumière des lésions hépatiques.
Am. J. Méd. Juil. 1954, 17, n° 1, 41-49.
- 53.- TAPIE J.
Angiome vertébral et maladie de Rendu-Osler.
Bull. Acad. Nat. Méd. 5-12 Févr. 1957, 241, n° 5-6, 108-111.
- 54.- TERRACOL J., GUERRIER Y. et IZARN P.
La maladie de Rendu-Osler, affection du glomus artério-veineux.
Montpellier Méd. Juil. 1953, 44, n° 1, 3-14.
- 55.- TERRACOL J., GUERRIER Y. et IZARN P.
La maladie de Rendu-Osler, affection du glomus artério-veineux.
J. Franc. oto-rhino-laryng. Nov. 1953, 2, n° 7, 667-675.
- 56.- TOURAINÉ et MARTIN P.
Angiomatose hémorragique à grands placards télangiectasiques.
Ann. Dermatol. Syph. Juil-Août 1943, n° 7-8, 175-176.
- 57.- TOURAINÉ A., RUEL H. et UHL G.
Angiomatose hémorragique familiale.
Ann. Dermatol. Syph. Juil-Août 1945, n° 7-8, 167.

58.- WALLER J.V.

Télangiectasie hémorragique traitée par le Stilboestrol.
Ann. Int. Méd. Janv. 1956, 44, n° 1, 204-206.

59.- WERNER M.

Maladie de RENDU-OSLER et altération du foie.
Dout. Arch. Klin. Méd. 11 Juil. 1942, 189, n° 2, 214-224.

60.- WHITTLE C.H.

Télangiectasie hémorragique.
Proc. Roy. Soc. Med. 21 Déc. 1944, 38, 230.

61.- WHITTLE H.

Télangiectasie hémorragique de RENDU-OSLER-WEBER, sans antécédents
familiaux.
Proc. Roy. Soc. Méd. Nov. 1946, 40, n° 1, 7.

62.- WILLIAMS D.H. et SNELL A.M.

Association de télangiectasie cutanée et d'affection hépatique.
Arch. Int. Méd. Nov. 1938, 62, n° 5, 872-882.

63.- WILLIAMS G.A. et BRICK I.B.

Hémorragie gastro-intestinale dans une télangiectasie hémorragique
héréditaire.
Arch. Méd. Int. Janv. 1955, 95, n° 1, 41-51.

64.- WISCHER W. (von)

Hémorragie héréditaire télangiectasique, découverte anatomo-
pathologique et recherche des groupes sanguins.
Acta Haemat. Mars 1951, 5, n° 3, 168-177.

65.- ZABLUDOVICH S. et ACEBAL E.

Télangiectasie hémorragique héréditaire ou maladie de RENDU-OSLER.
Pronse. Méd. Argent. 23 Mai 1952, 39, n° 21, 1119-1125.

